

Contribution à l'étude des angiomes laryngés

THÈSE

présentée

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 8 juin 1964
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel DEZANI

né le 18 octobre 1931 à ANNECY (Haute-Savoie)

LYON

Imprimerie EMMANUEL VITTE
177, Avenue Félix-Faure

—
1964

Contribution à l'étude des angiomes laryngés

FACULTÉ MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1964

N° 81

Contribution à l'étude des angiomes laryngés

THÈSE

présentée

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 8 juin 1964
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel DEZANI

né le 18 octobre 1931 à ANNECY (Haute-Savoie)

LYON

Imprimerie EMMANUEL VITTE
177, Avenue Félix-Faure

—
1964

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire ; M. J. LÉPINE, Membre de l'Institut. - M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut.
Doyen : M. J.-F. CIER. MM. M. LEVRAT, L. REVOL, Assesseurs.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LÉPINE, TRILLAT, MOURQUAND, MAZEL, GARIN, GATÉ, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET.

MM.

PROFESSEURS

CIBERT	Clinique urologique.	DARGENT	Clinique carcinologique.
PONTHUS (détaché à Beyrouth)	Physique biologique.	GUICHARD	Anatomie pathologique.
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et d'hygiène mentale.	GIRARD Paul	Pathologie générale et expérim.
CHAMBRON	Chimie organique et toxicologie.	LATARJET	Anatomie.
WERTHEIMER	Clinique chirurgicale B.	PEYCELON	Pathologie chirurgicale.
P.-RAVAULT	Clinique médicale B.	GIRARD Marcel	Thérapeutique.
FROMENT	Clinique et prophyl. cardio-vasc.	VACHON	Pathologie médicale.
CROIZAT	Clinique médicale C.	GALY	Physio-pathol. des voies respirat.
ENSELME	Chimie biologique et médicale.	PAPILLON	Radiologie.
MAILLAT-GUY	Clinique chirurgicale A.	JEUNE	Clinique des maladies infectieuses.
REVOL	Pharmacie galénique.	GONIN	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale.
POLLOSSON	Clinique gynécologique.		Bactériologie.
PIGEAUD	Clinique obstétricale.	MONNET	Physiol. et pathol. obstétricales.
BOURRET	Médecine du travail.	BANSILLON	Physiologie B.
LEVRAT	Clinique médicale A.	CHATONNET	Clinique endocrinologique.
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et soc.	GUINET Paul	Clinique de chirurgie orthopéd.
NETIEN	Botanique et cryptogamie.	TRILLAT	Clinique stomatologique.
BERTRAND	Clinique chirurgicale C.	FREIDEL Charles	Clin. de chirur. et d'orthop. infantiles
BADINAND	Chimie analytique pharmacut.	MARION J.	Matière médicale et législation pharmaceutique.
DREYON	Pharmacie chim. et pharmacologie	DORCHE	Histologie et embryologie.
ROCHE	Médecine légale et déontologie.		Chimie.
COUDERT	Parasitologie et pathologie exot.	DUMONT Louis	Physiologie A.
MOUNIER-KUHN	Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie.	PERRON	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.
PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique.	CIER J.F.	Clinique de chirurgie cardiaque.
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie.	PERRIN J.	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge.
BRUN	Clinique de pneumo-phthisiologie.		Biologie médic. et pharmacodyn.
CREYSEL	Cliniq. traumatolog. des membres.	MICHAUD Pierre	
		X....	
		X....	

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

BERGER	Phys. nucléaire appliq. à la méd.	LACROIX	Hygiène et clinique des maladies des pays chauds.
BERTOYE	Bactériologie.		Neuro-chirurgie.
MANSUY	Neuro-chirurgie.	LEQUIRE	Médecine générale.
COLLET	Chimie générale et pharmaceut.	REVOL Louis	Thérapeutique chirurgicale
SARROUY	Clinique de pédiatrie.	GOINARD	Pharmacie chimiq. et pharmaco
LIARAS	Clinique chirurg. Propédeutique.	CIER André	

PROFESSEURS SANS CHAIRE

ROMAN	Parasitologie.	FEROLDI	Anatomie pathologique.
		MORET Robert	Physique biologique.

MAITRES DE CONFÉRENCES-AGRÉGÉS TITULAIRES

CREYSEL Roger	Chimie biologique.	DE MOURGUES F.	Stomatologie.
THIVOLET Jean	Hygiène.	NAUSSAC	Maladies infectieuses.
GARIN Jean-Paul	Parasitologie.	REBOUILLAT	Chirurgie générale.
PINET	Electro-radiologie.	ROMAGNY	Pédiatrie.
ODDOUX Lucien	Botanique et cryptogamie.	DELAHAYE J.P.	Médecine générale.
DE SOLLIERS	Chimie analytique.	DELEUZE R.	Anesthésiologie.
TOLOT François	Médecine du travail.	GIRAUD M.	Electrorad. diagn. et thérapeut.
DESPIERRES C.	Médecine générale.	MICHEL	Anesthésiologie.
GUYOTAT Jean	Neuro-psychiatrie.	FRANÇOIS René	Pédiatrie et puériculture.
DESCÔTES J.	Chirurgie générale.	MICHOULIER	Chirurgie générale.
JOUVET	Pathologie expérimentale.	COLOMB Daniel	Dermatologie.
PEYRIN	Physique biologique.	LAMBERT	Médecine générale.
TOMMASI	Anatomie pathologique.	FRIES	Médecine générale.
BUFFARD	Electro-radiologie.	GILLY	Pédiatrie.
LEJEUNE	Médecine génér. et thérapeutique		

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS STAGIAIRES

DUROUX Emile	Anatomie.	MALLEIN René	Chimie analytique.
BRETTE René	Thérapeutique.	RIFFAT Georges.	Hygiène.
BOUCHET Alain	Anatomie.	FAUCON	Biologie méd. et pharmacodynam.
FAYRE-GILLY J.	Hématologie.	FLANDROIS	Physiologie.
GIROD	Histologie et embryologie.	VIALIER-RAYNARD	Bactériologie.
GRAS Jean	Chimie biologique.		

AGRÉGÉS EN EXERCICE

BURTHIAULT R.	Obstétrique.	ALLÈGRE G.	Neuro-chirurgie.
GIGNOUX Marcel	Oto-rhino-laryngologie.	CHASSARD J.-L.	Electro-radiologie.
GUILLEMIN G.	Chirurgie générale.	FAYSSÉ Robert	Orthopédie.
J. DE BEAUJEU	Chirurgie générale.	GAILLARD Jean	Oto-rhino-laryngologie.
MARION Pierre	Chirurgie générale.	GARDE A.	Médecine générale.
PLAUCHU Marcel	Médecine générale.	HUGONNIER R.	Ophtalmologie.
PONT Maurice	Médecine générale.	KALB J.-Claude	Pneumo-phthisiologie.
SAUTOT Jean	Chirurgie générale.	LARBRE François	Médecine générale.
TRAEGER Jules	Médecine générale.	MARET Gilbert	Chirurgie générale.
VIGNON G.	Médecine générale.	MORNEX René	Médecine générale.
BONAMOUR G.	Ophtalmologie.	NORMAND Jean	Médecine générale.
COLIN Marcel	Médecine légale.	PERRIN André	Médecine générale.
DE MOURGUES G.	Chirurgie générale.	BETHENOD	Pédiatrie et puériculture.
DEVIC Michel	Médecine générale.	DUMAS P.	Stomatologie.
DUMONT Martial	Obstétrique.	GARMIER	Obstétrique.
DURAND Louis	Urologie.	NOEL Gilbert	Médecine générale.
FRANCILLON J.	Chirurgie générale.	ROBERT	Médecine générale.
SAUBIER Eugène	Chirurgie générale.	SCHNEPP	Orthopédie.
SCHOTT Bernard	Neuro-psychiatrie.		

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. MOUNIER-KUHN, *Président* ; JEUNE, GIGNOUX, GAILLARD, *assesseurs*

A MES PARENTS

Nul mot n'est assez fort pour leur exprimer
mon affection et ma reconnaissance.

A MA SŒUR ET AUX SIENS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS



A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MOUNIER-KUHN

Professeur de Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audiophonologie

Nous lui devons beaucoup. Nous avons eu la possibilité, au cours des années d'enseignement de la spécialité, d'apprécier son autorité bienveillante, sa courtoisie envers tous, la richesse de son enseignement, son humanisme.

Il a bien voulu nous inspirer le sujet de ce travail et nous a guidé avec beaucoup de sollicitude. Qu'il nous soit permis de lui témoigner notre reconnaissance et de l'assurer de notre respectueux dévouement.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOS JUGES

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEUNE

Professeur de Clinique des maladies infectieuses

Nous avons eu la joie de passer un semestre d'externat dans son service. Nous lui avons gardé une admiration profonde et respectueuse. Il restera pour nous l'image même du grand patron.

Nous lui sommes reconnaissant de l'intérêt qu'il a bien voulu nous porter en acceptant de faire partie de notre Jury de Thèse.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. GIGNOUX

Oto-rhino-laryngologiste des Hôpitaux

Nous avons été frappé par l'extrême chaleur qui émane de son Service et par l'amicale simplicité qui se dégage de sa personne. Nous voudrions le remercier de la bonté avec laquelle il a su nous accueillir, tout en déplorant de n'avoir pu profiter davantage de son enseignement.

Qu'il soit assuré de notre fidèle dévouement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. GAILLARD

Oto-rhino-laryngologiste des Hôpitaux

Nous avons été séduit par ses qualités chirurgicales, son enthousiasme communicatif, sa vivacité d'esprit, son extrême gentillesse et le rayonnement de sa personnalité.

Il a bien voulu nous guider dans l'élaboration de ce travail ; nous voudrions l'en remercier et lui dire tout notre attachement.

A NOS MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR BANSSILLON

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. BERTRAND

MONSIEUR LE DOCTEUR CLAVEL (*In Memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR GALY

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEUNE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEVRAT

MONSIEUR LE PROFESSEUR MALLET-GUY

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

DAUDET

GRANDMOTTET-POULAT

TERMET-MEGARD

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.-P. REBATTU

Oto-rhino-laryngologiste des Hôpitaux

Son enseignement nous a été fécond. Nous lui devons en grande partie notre éducation chirurgicale. Nous tenons à lui exprimer notre gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR LANET

Ancien Chef de Service de l'Hôpital Jean Vial à Casablanca

Son enseignement et ses conseils ont décidé de notre orientation. Nous voudrions l'assurer, lui et sa famille, de notre profonde gratitude.

AU DOCTEUR ALAIN MORGON

Chef de Clinique d'oto-rhino-laryngologie

Son aide nous a été précieuse dans l'élaboration de ce travail.

A MES CAMARADES DU DIPLOME
D'OTO - RHINO - LARYNGOLOGIE

A MES CAMARADES D'EXTERNAT

CHAPITRE PREMIER

INTRODUCTION

Selon nos connaissances actuelles, on classe les proliférations vasculaires en trois groupes :

1. — *Proliférations bien délimitées*, forme à foyer unique : angiome simple.
2. — *Prolifération diffuse, mais à un seul foyer*, prolifération du tissu vasculaire en une seule colonie : angiomatoses isolées, c'est-à-dire angiomes (telle l'angiomatose rétinienne de VON HIPPEL).
3. — *Prolifération diffuse à plusieurs foyers*, proliférations du tissu vasculaire par colonies : angiomatoses segmentées, combinées ou multiples (comme le syndrome de HIPPEL-LINDAU, à manifestation neuro-vasculaire ou neuro-oculocutanée, comme le syndrome de STURGE-WEBER à localisation encéphalo-trigéminal).

De récentes observations ont établi que les différentes proliférations du tissu vasculaire de la tête produisent, selon leur localisation, différents groupes de syndromes caractéristiques (HIPPEL-LINDAU, STURGE-WEBER, par exemple). On peut également établir, d'après ces publications, que ces syndromes ne sont que les manifestations, différant par leur localisation et leur étendue, des troubles de l'ontogénèse des vaisseaux de la tête.

Par analogie, RETHI émet l'idée que, parmi les proliférations de tissu vasculaire pharyngolaryngien, se produisent certainement des proliférations de tissu vasculaire semblables à celles décrites pour la tête.

Donc, chacune des formes décrites plus haut n'est que la manifestation, variant par son intensité et sa localisation, d'une seule et même maladie : le trouble du développement des vaisseaux, même si ces altérations n'apparaissent que tardivement au cours de la vie.

Ainsi, l'angiome, tumeur vasculaire bénigne, constituée par une accumulation de capillaires flexueux et dilatés, est aussi facile à définir que malaisé à expliquer. J. LEVEUF le définissait par analogie avec le bourgeon charnu, analogie évocatrice dans la mesure où elle dépeint l'angiome comme un processus plutôt que comme une tumeur. Processus auquel concourent une néoformation conjonctive, une régulation particulière, hyperhémiante, de la circulation, une dilatation active et passive du lit vasculaire, un envahissement progressif, anatomique et fonctionnel des territoires adjacents, par conversion plutôt que par éviction.

Mais, tandis que le processus du bourgeonnement cicatriciel s'inscrit dans un ensemble cohérent de réactions contrôlées, apparemment finalistes, l'angiome est gratuit. On ne sait ni pourquoi il naît, ni comment il vit ; on ignore l'importance respective des rôles que se distribuent, pour le faire, la néoformation, la distension des capillaires existants, l'accélération du courant sanguin : c'est-à-dire que l'on ignore ce qui relève du tumoral et du malformatif, la part anatomique et la part fonctionnelle.

Bénin, l'angiome ne possède pas la capsule des tumeurs bénignes, il ne connaît d'autres limites que ses dimensions, également susceptibles de croître, de se stabiliser, de s'évanouir. Sur la voie de l'activité et du développement peuvent se manifester les potentiels les plus divers : tumoral par bourgeonnement tissulaire, vasculaire par distension d'espaces caverneux, circulatoire par inoculation artério-veineuse.

Les formes cliniques particulières suggèrent certaines étiologies sans apporter d'explications extensibles.

Les unes mettent l'accent sur la stabilisation d'un bourgeon initialement justifié ou d'une folliculite inflammatoire, les autres sur une contagiosité virale fort hypothétique ou sur une prédisposition congénitale, les autres sur le rôle des régulateurs nerveux (angiomes après lésion, angiome après trajet).

L'immense majorité des angiomes demeure néanmoins aussi mystérieuse que l'immense majorité des tumeurs bénignes.

Rappelons brièvement que le larynx peut être le siège de :

A. — *Malformations congénitales*

qui, lorsqu'elles relèvent de la tératologie, sont incompatibles alors avec l'existence ;

B. — *de tumeurs malignes* : épithélioma, sarcomes ;

C. — *et de tumeurs bénignes*, beaucoup plus rares et de types différents : chondromes, fibromes, kystes, angiomes...

Parmi celles-ci, les tumeurs vasculaires ou hémangiomes, représentant environ 7 % de l'ensemble des tumeurs bénignes, constituent un groupe aujourd'hui bien individualisé, malgré leur rareté et leur diagnostic difficile.

Dans son étude récente sur les angiomatoses, DE AMICIS et ses collaborateurs n'ont pu retenir, sur 89 000 biopsies pratiquées à titre de diagnostic dans divers territoires O.R.L., que 129 cas d'angiomatoses sûres.

Les hémangiomes se rencontrent à tous les âges de la vie, avec une particulière fréquence, semble-t-il, d'après les auteurs américains, pour le sexe féminin, et entre 25 et 65 ans.

Mais, tandis que les cas d'angiomes observés chez l'adulte sont relativement nombreux (en 1944, FERGUSON, faisant une revue générale de la littérature, recense 123 cas d'angiomes du larynx, et actuellement, plus de 200 observations ont été rapportées), les angiomes du nourrisson et de l'enfant sont très rares (7 sur les 123 cas réunis par FERGUSON), vraisemblablement parce que le nourrisson atteint d'hémangiome sous-glottique non traité n'atteint pas l'âge adulte.

Pour SWEETSER, le siège des angiomes, par ordre décroissant dans la sphère O.R.L., serait : le nez, la langue, les gencives, les lèvres, le palais, le larynx, les oreilles.

Ce même SWEETSER a le premier opposé les angiomes du nourrisson et de l'enfant aux angiomes de l'adulte : différents tant du point de vue clinique et anatomique que thérapeutique et évolutif :

— Alors que, *chez l'enfant*, l'hémangiome est localisé au-dessous du niveau des cordes vocales, et se présente comme une voussure lisse, régulière et souvent sans coloration bien spéciale, les angiomes de *l'adulte* siègent au niveau ou au-dessus des cordes vocales, sont le plus souvent de coloration rouge ou violacée, plus ou moins saillants et tomenteux, insérés par un pédicule plus ou moins large, mais quelquefois très grêle, sur les cordes vocales, les bandes ventriculaires, ou la couronne laryngée.

— Tout s'oppose entre ces deux formes :

● La difficulté du diagnostic évident chez l'un et, chez l'autre, difficile.

● La symptomatologie, très pauvre chez l'adulte, beaucoup plus riche et bruyante chez l'enfant.

● Le pronostic et le traitement enfin, assez fréquemment chirurgical chez l'adulte.

Nous éliminerons de cette étude, volontairement, les pseudo-angiomes, ou les varicosités qui ne constituent pas à proprement parler des tumeurs congénitales.

On sait que certaines inflammations chroniques, certaines tumeurs, peuvent revêtir un caractère angiomateux qu'il convient de bien distinguer avant de porter le diagnostic d'angiome. L'histologiste averti ne s'y trompera pas.

De même, nous éliminerons les lymphangiomes qui ont des caractères cliniques bien spéciaux, les angiosarcomes et les tumeurs glomiques.

Nous rapportons quatre observations d'angiomes laryngés recueillis ces dernières années à la clinique O.R.L. de Lyon, deux chez des nourrissons, deux chez des adultes.

Ces quatre cas nous ont présenté des problèmes thérapeutiques complexes, qui nous ont amené à rechercher les travaux parus sur cette question et à en préciser les possibilités thérapeutiques actuelles.

Notre étude comportera :

PLAN

- Historique.
- Rappel anatomique et embryologique.
- Données histopathogéniques et anatomopathologiques.
- La séméiologie clinique particulière de cette localisation du fait de son siège sur la voie respiratoire.
- Les problèmes diagnostiques qu'elle pose.
- Nos observations réunies à la Clinique d'O.R.L. de Lyon (Service de M. le Professeur MOUNIER-KUHN) ces dernières années.
- Enfin, nous terminerons cette étude par les indications thérapeutiques et la difficulté du traitement que pose fréquemment cette localisation laryngée de la maladie angiomateuse.

CHAPITRE II

HISTORIQUE

— La première observation d'hémangiome du larynx a été rapportée par MACKENSIE en 1864.

— 24 ans plus tard, WOLFENDEN recense 11 cas dans la littérature et ajoute un 12^e cas personnel.

— En 1913, PHILIPS et RUTH rapportent le premier cas d'hémangiome du larynx chez l'enfant.

— Irving MOORE, en 1920, ne pouvait en retenir que 73 cas publiés :

- une trentaine siégeaient sur les cordes vocales, localisation qui, chez l'adulte, semble être la plus fréquente ;
- huit siégeaient sur les bandes ventriculaires ou dans le ventricule. Les localisations marginales sont plus rares encore, puisque, dans la même statistique, on en trouve :
 - 6 sur les aryténoïdes,
 - 4 dans le repli ary-épiglottique,
 - 2 dans le sinus piriforme,
 - 4 sous-glottiques, cette localisation étant la plus fréquemment observée chez l'enfant,
 - 3 seulement sur l'épiglotte,
 - 7 enfin sont diffus.

Il en recense 76 jusqu'en 1923 et ajoute 8 cas de lymphangiomes.

— HUCKEL, en 1928, sur une étude statistique portant sur une série de 26 999 patients admis au Gottinger Institut, recense 123 tumeurs bénignes du larynx, dont 4 étaient des hémangiomes.

— NEW et ERICH, étudiant les observations de la Mayo Clinic durant ces trente dernières années, trouvent 722 cas de tumeurs bénignes du larynx, dont 26 hémangiomes.

— En 1921, SWEESTER classe, le premier, les angiomes en deux groupes : infantiles et adultes.

— En 1940, SUEHS et HERBUTH rapportent le 8^e cas d'hémangiome du larynx de type infantile et révisent les 7 cas précédents.

— En 1944, FERGUSON ajoute, après une revue méticuleuse de la littérature mondiale, aux 68 cas de MOORE, 55 cas d'hémangiomes du larynx rapportés depuis cette date. Il arrive au total de 123. Il exclut de ce recensement les 3 cas rapportés par NICKOLSKY, RESSER et COLLET parce que non autorisés, de même que les lymphangiomes, les tumeurs classées comme hémangioendothéliomes ou cancéreuses, et il inclut les cas rapportés par WOLF, PENNA, QUIX, JONES, RAAFLAUB, BERNHARDT, HUCKEL, ALTRICHTER, KAWAI, BERENDES, SUEHS et HERBUTH et MONTEIRO.

Dans le même rapport, il inclut les deux cas d'HOFFMANN d'hémangiomes de la trachée de type infantile, tandis que KOMPANEJETZ note 4 cas d'hémangiomes de type adulte, que KRAMER et YANKAUER ajoutent 14 cas de ce type et que NEW et ERICH décrivent 23 cas non publiés jusque-là.

Mais, contrairement à SUEHS et HERBUTH qui ont inclus dans leur rapport les cas de LEVBARG et FALLAS, ce même FERGUSON ne les retient pas, car il s'agissait d'envahissement secondaire du larynx, la tumeur prenant origine dans une structure voisine. Il décrit, de plus, un cas personnel d'hémangiome chez l'enfant.

— En 1951, DARGEON et DALY font une revue générale de la littérature et recensent 10 cas d'hémangiomes du larynx chez l'enfant.

— MAC MAHON, en 1951, en révisant la maladie de Sturge-Weber, rapporte un cas avec atteinte laryngée, cutanée et cérébrale.

— En 1952, GOSSEREZ, après une revue méticuleuse de la littérature mondiale, ne relève toujours que 10 cas de type infantile.

— Peu à peu, plus de 200 cas d'hémangiomes du larynx ont été dénombrés, dont 21 recueillis chez des enfants jusqu'en 1957 par HOLBOROW et 20 par KUHWEIDE et ses collaborateurs jusqu'en 1959.

— CAMPBELL, en 1958, dresse un tableau de 19 observations de type infantile. Il ajoute à la liste de SUEHS et HERBUTH les cas de FERGUSSON en 1944, de KASABACH et DONLAN en 1945, de SHARP en 1949, de DARGEON et DALY en 1951, de RUTHERFORD et SUTHERLAND en 1951, de RAMSEE en 1953, de DOERMANN en 1957, plus 5 observations personnelles.

— Puis 5 cas ont été rapportés par BAKER et PENNINGTON en 1956, deux cas par CROOKES en 1959, trois par CAMERON et coll. en 1960, un cas par MAWSON en 1961.

— Tandis qu'à Belgrade, STEFANOVITCH et ILLITCH publient 3 cas en 1960.

— FERGUSSON, en 1961, résume au total 24 observations et y ajoute 17 cas personnels.

— Il faut citer en France les 3 observations rapportées par HADJI en 1951, le cas d'une angiomatose diffuse intéressant le cou, le visage, le thorax, le médiastin, publié en 1952 par GRIMAUD et NEIMANN, le cas d'une angiomatose laryngo-trachéale publiée par AZIZI et KAZEMI en 1961, alors qu'à la même date Julien MARIE et SERINGE rapportaient un cas d'angiomatose trachéale chez un enfant de 2 mois et que BARON et TARDIVEA, en 1959, avaient observé un hémangiome de l'épiglotte chez un enfant de 7 ans.

— FAUCAUD, en 1963, rapporte trois observations, dont deux de SCHWEIGUTH.

— Enfin, pour terminer, citons les observations de KUHWEIDE et coll. en 1960 à La Haye, et celle de FORTUNATO et MEDIONA en 1961 à propos d'une angiomatose pharyngo-laryngo-cervicale, et une publication tchécoslovaque, en 1962, par MICOCHOVA et BAYER, puis de ZAKREWSKY et GABRYEL en 1963.

— *Sur le plan thérapeutique*, le premier, RYERSON puis NEW et CLARK utilisèrent le radium ; LEVBARG obtint de bons résultats par radiothérapie ; résultats beaucoup plus aléatoires pour DOERMANN ; enfin, FERGUSSON, en 1961, rapporte 16 cas sur 17 de guérison par radiothérapie à petite dose.

CHAPITRE III

RAPPEL ANATOMIQUE

— *L'embryologie du larynx.*

— *Sa vascularisation.*

a) RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

L'évolution de la partie supérieure du larynx est différente de celle de la glotte et de la sous-glotté; celle-ci dépendant du développement de l'extrémité supérieure de la trachée, alors que la zone sus-glottique dépend de la partie inférieure du pharynx, ayant également son origine dans les arcs branchiaux.

Le tendon d'insertion (ant.) des cordes vocales s'insère sur un tubercule autochtone, sur la lame interthyroïdienne primitive.

L'épiglotte est pédiculée comme chez les mammifères. Dans des embryons de 5 mm on voit une éminence arrondie qui s'élève ventralement dans le plan moyen du 3° et du 4° arc.

Les fausses cordes et l'épiglotte dérivent du 4° arc branchial, le 6° forme la zone aryténoïdienne, le 5° est représenté par le tubercule de Santorini. La partie du repli ary-épiglottique qui est en avant du cartilage de Santorini dérive du 4° arc, celle qui est en arrière, du 6°.

La glotte et la sous-glotté dérivent du tube trachéal. La fente qui s'ouvre du plancher du pharynx jusque dans la trachée est la glotte primitive. Bientôt on l'aperçoit, bordée de chaque côté par des éminences arrondies provenant du 4° et du 5° arc. A la 7° semaine, une fente transversale se forme à la partie supérieure de la fente sagittale, de façon à ce que toutes deux forment un T.

Mais l'entrée du larynx se termine pendant quelque temps en un cul-de-sac, car l'accolement des épithéliums pharyngés et trachéaux oblitère sa lumière. Vers la 10^e semaine, cet accolement disparaît pour faire place à l'entrée de la trachée, bordée par deux dépressions latérales que seront les ventricules de Morgagni.

Ces ventricules sont bordés en bas par deux éminences qui seront les cordes vocales, et en haut par ce qui sera les fausses cordes ou bandes ventriculaires.

Ces affirmations de FRAZER et d'autres ont été particulièrement prouvées par Justo M. ALONZO à l'Institut des Sciences morphologiques de la Faculté de Médecine de Montevideo.

La distribution des arcs branchiaux en ce qui sera plus tard le larynx est considérée de façon différente selon les auteurs.

Certains estiment, par exemple, que la muqueuse des aryténoïdes dérive du 4^e arc branchial et non du 6^e, comme le veut FRAZER.

La conception de FRAZER s'accorde davantage avec les faits pathologiques comme le prouve l'étude du Kc de la sus-glote.

Ce qui semble évident, c'est que bien que les arcs branchiaux donnent origine à l'architecture cartilagineuse du larynx et à presque toute sa musculature, l'épithélium laryngé aux dépens duquel se forme l'épithélioma reconnaît deux origines : l'une *branchiale* pour la zone laryngée supérieure (céphalique) en rapport avec les cordes vocales, et l'autre *trachéale* pour la zone correspondante au cordes vocales et à la sous-glote.

(ALONZO, Rapport II - 7^e Congrès int. O.R.L., Paris 1961.)

b) LA VASCULARISATION DU LARYNX :

Le système artériel du larynx est bien connu depuis les travaux de LUSCHKA ; mais si, rapidement, trois pédicules artériels ont été isolés de chaque côté du larynx, la distribution intra-laryngée reste peu connue et discutée.

Sur le plan clinique, nous insisterons sur les rapports étroits de la vascularisation enchevêtrée du larynx et de la glande thyroïde (TERRACOL).

Cette vascularisation fut étudiée par injection de substances opaques permettant de recueillir des documents radiographiques.

Des trois pédicules artériels du larynx, un pénètre dans la partie haute du larynx, tandis que les deux autres y pénètrent par la partie basse.

On individualise de la sorte les artères laryngées supérieure, antéro-inférieure et postéro-inférieure.

Du point de vue systématique, il est classique d'admettre que les artères du larynx dépendent de deux sources :

- l'une supérieure, l'artère thyroïdienne supérieure ;
- l'autre inférieure, l'artère thyroïdienne inférieure.

Dans la partie haute du larynx, la pénétration laryngée reste unique, c'est l'artère laryngée supérieure.

Dans la partie basse du larynx, elle est double, ce sont les artères antéro-inférieures provenant de la thyroïdienne supérieure, et l'artère laryngée postéro-inférieure, issue de la thyroïdienne inférieure.

Dans certains cas, on constate un apport artériel supplémentaire naissant de la thyroïdienne supérieure et pénétrant dans le larynx par le trou thyroïdien.

La disposition artérielle du larynx montre parfois une symétrie remarquable ; chez d'autres sujets, en particulier dans le sexe masculin, où le larynx et le cartilage thyroïde sont asymétriques, la disposition artérielle est asymétrique.

D'une manière générale, on assiste, soit à un apport équivalent des trois pédicules laryngés, soit à la prépondérance de l'un ou de deux des trois pédicules artériels du larynx.

On peut individualiser de la sorte :

- *un type supérieur* avec une prépondérance supérieure marquée ; les deux autres pédicules sont excessivement grêles. Ce type est rare. Dans ce cas, la ligature de la thyroïdienne supérieure, au cours d'une thyroïdectomie, entraîne une ischémie laryngée.
- *le type inférieur* est aussi rare : type antéro-inférieur (1 fois sur 50) ou type postéro-inférieur (2 fois sur 50).

— *plus nombreux* sont les types de vascularisation où l'on trouve l'hypertrophie de la laryngée supérieure associée avec celle de l'une des artères inférieures.

(Type supéro-antérieur : 22 fois sur 50 ; type supéro-inférieur : 24 fois sur 50).

Aucune des artères laryngées n'est terminale. Les trois pédicules s'anastomosent entre eux et réalisent un système d'anastomose à l'intérieur du larynx.

Ce réseau anastomotique est tendu sur la musculature laryngée et directement sous le périchondre interne du cartilage thyroïde.

Comme JAEGER-LUROTH l'avait montré déjà, il y a longtemps, l'obstruction de l'un ou de l'autre des pédicules ne prive pas, pour autant, une partie du larynx de sa vascularisation nécessaire.

Ces anastomoses réalisent, du point de vue anatomique, un système à arcades. Les arcades les plus volumineuses, surtout longitudinales, sont sous-périchondrales : c'est véritablement un système anastomotique ; les autres, surtout horizontales, constituent plutôt un système de distribution.

La forme anatomique la plus simple (mais non pas la plus fréquente) est réalisée par un dispositif artériel rappelant l'aspect d'un triangle dont les trois sommets sont situés à la hauteur des trois pédicules et dont les trois côtés sont les arcades artérielles intra-laryngées et sous-périchondrales. On individualise ainsi deux *arcades verticales* : antérieure et postérieure, et une *arcade transversale* inférieure.

a) *l'arcade antérieure* :

constituée par l'anastomose de la branche antérieure de l'artère laryngée supérieure avec l'artère laryngée antéro-inférieure, paramédiane du côté correspondant. Cette arcade est oblique en avant, en bas et en dedans. Elle se projette sur le cartilage thyroïde suivant une ligne allant d'un point situé sur le bord supérieur du larynx (à 1 centimètre en avant de la racine de la corne supérieure) à une autre située sur son bord inférieur, à un demi-centimètre en dedans de la ligne médiane.

L'arcade verticale antérieure assure l'irrigation de la muqueuse de la région antéro-latérale du larynx, selon une zone plus large en bas

qu'en haut ; ceci par une série de rameaux profonds qui cheminent sous la muqueuse avant de s'y distribuer.

b) *l'arcade postérieure :*

constituée par l'anastomose de la branche postérieure de l'artère laryngée supérieure avec une branche antérieure de l'artère laryngée postéro-inférieure.

Oblique en arrière en bas et en dehors, elle est légèrement convexe en avant et en dehors.

En projection sur le cartilage thyroïde, elle correspond à une ligne joignant le point supérieur, déjà précisé, à la base de la corne intérieure du cartilage thyroïde.

Outre ses rameaux musculaires nombreux, cette arcade envoie des collatérales artérielles destinées, dans sa moitié supérieure, à la portion de la muqueuse laryngée postérieure et postéro-latérale. Dans sa moitié inférieure, elle fournit de fines collatérales à la muqueuse du sinus piriforme.

c) *les arcades transverses ou horizontales :*

d'une façon général, il en existe deux de chaque côté.

L'une est superficielle et sous-périchondrale ; l'autre est profonde et sous-muqueuse.

Mais tandis que l'arcade transverse *superficielle*, légèrement oblique en bas, en dedans et en arrière, déterminant le troisième côté du triangle, est à destination essentiellement musculaire, l'arcade *profonde* représente un système de distribution sous-muqueuse. Sa position sous la corde vocale autorise son individualité ; elle forme un pont anastomotique entre l'artère laryngée antéro-inférieure médiane, la branche profonde de l'arcade antérieure et le rameau inter-aryténoïdien.

Cette arcade contribue à vasculariser le muscle vocal.

Suivant l'importance des différentes arcades, on peut schématiquement distinguer plusieurs types :

TYPE I : les différentes arcades ont la même importance ; c'est le type caractéristique, pris comme modèle.

TYPE II : deux seules arcades persistent. Ce sont :

- a) *les arcades verticales* ;
- b) *l'arcade verticale* antérieure et l'arcade horizontale ;
l'arcade postérieure est inexistante ; la vascularisation de son territoire est assurée par des branches de l'artère laryngée supérieure ;
- c) *l'arcade verticale postérieure* et l'arcade horizontale ;
l'arcade antérieure est absente. Elle est suppléée par la laryngée supérieure et la laryngée antéro-inférieure.

Ainsi, les territoires artériels de la muqueuse laryngée sont relativement individualisés :

— la *corde vocale* a une irrigation plus importante sur sa face inférieure, que sur sa face supérieure, dont les vaisseaux sont extrêmement fins et ténus ;

— *toute la région sus-glottique* reçoit sa vascularisation de rameaux issus de l'artère laryngée supérieure qui gagnent la bande ventriculaire et le vestibule laryngé.

— *Pour la région sous-glottique*, dans sa partie haute l'arcade transversale profonde assure une riche irrigation. Dans sa partie basse, elle est représentée par des rameaux perforants et ascendants issus des artérioles thyroïdiennes.

Au point de vue de la chirurgie laryngée, seules comptent :

a) *pour la carapace laryngée* :

- les artères laryngées supérieures ;
- les artères laryngées antéro-inférieures ;
- les artères postéro-inférieures ;

b) *pour l'endolarynx* :

- les artères de la corde vocale ;
- les artères pharyngo-laryngées.

En pratique, au cours de la *thyrotomie*, l'opération est habituellement exsangue, mais il est nécessaire de rester sur la ligne médiane, pour éviter les perforantes latérales.

Si l'on réalise une *cordectomie superficielle*, l'intervention est également presque totalement exsangue.

Mais en cas de *cordectomie large*, l'hémorragie apparaît au cours du décollement de la corde au contact du cartilage, et par suite de l'atteinte de vaisseaux issus des artères laryngées supérieures et inférieures.

Un point toujours difficile et hémorragique est la section de l'aryténoïde, le plus souvent en plein corps de l'aryténoïde. Cette hémorragie est une hémorragie d'arcades ou d'anastomoses postérieures entre l'artère laryngée supérieure et l'artère laryngée postéro-inférieure.

Dans les *frontales antérieures*, on est gêné par les perforantes, lors de la section bilatérale du cartilage.

Dans les *laryngectomies partielles* (type Saint-Clair Thomson), il ne faut pas craindre de donner du jour par des incisions latérales pour dégager les pédicules artériels, en haut et en bas, et les ligaturer s'il y a lieu.

Dans les *laryngectomies totales*, la ligature des pédicules est plus ou moins difficile selon les sujets, ou plus exactement selon les types artériels.

Aucune artère laryngée ne se ressemble d'un sujet à un autre et chez le même sujet : type grêle, type fourni, type simple, type riche en anastomoses, variations plus ou moins grandes de tissu celluleux, variations respectives du nerf et de l'artère compliquent le problème.

Dans les cas difficiles, il convient de se rapprocher du tronc d'origine qui présente peu de variations.

De plus, la libération du larynx doit être réalisée au ras de la carcasse laryngée et loin des pédicules vasculaires.

Et c'est la parfaite connaissance des pédicules vasculaires du larynx qui permettra une chirurgie laryngée confortable et sûre.

Nous terminerons ces constatations anatomiques par un bref rappel du dispositif de l'hémorégulation laryngée, bien analysée par TERRACOL et ARDOUIN, auxquels nous empruntons ce résumé :

La régulation de la circulation laryngée est assurée par la présence des *sinus veineux* et des dispositifs hémorégulateurs : *les dispositifs de bloc*, répartis à l'intérieur même du système artériel.

a) Il a été décrit à la jonction des deux zones ary-vocale et thyro-vocale, dans le muscle de la corde vocale, des *sinus veineux* à parois syncytiales. Ils sont par suite capables de procurer cette grande souplesse d'action nécessaire à la rapidité des échanges exigés par la physiologie de la corde vocale.

b) A cette action régulatrice de réserve sanguine, se coordonne l'action de répartition des *dispositifs de bloc* avec leurs trois catégories :

- les formations sphinctériennes de la média;
- les formations de l'intima ;
- les formations pédonculées de la média.

Ces derniers éléments, ou coussinets polypoïdes de Bucciante, apparaissent comme les facteurs essentiels de l'hémodynamique de la corde vocale. Ils sont caractérisés essentiellement par la présence de cellules épithélioïdes au sein des fibres musculaires lisses.

Ces cellules seraient des éléments qui s'adaptent aux variations du métabolisme de l'eau : elles se gonflent ou s'affaissent suivant le sens imposé par la circulation hydrique, et, par suite, seraient chargées d'assurer le contrôle d'apport vasculaire de la corde vocale.

c) MASSON a de plus attiré l'attention sur des formations glomériques qui établissent des communications plus ou moins larges entre le système artériolaire et les veinules du muscle vocal. Elles sont nombreuses et leur rôle est d'assurer la coordination de divers éléments régulateurs de la circulation cordale.

EN CONCLUSION : l'artério-régulation vaso-motrice laryngée entre dans le cadre très vaste de la régulation des circulations locales, avec la présence de centres vaso-moteurs intra-muraux dans les parois artérielles.

Du point de vue pathogénique, l'angiome résulte d'une malformation locale du système vasculaire, dans une zone active de vaso-formation de l'état fœtal. La démarcation entre les deux zones (ary et thyro-vocale) est déterminée par des veines et des sinus veineux et ils sont

suivis sur toute leur longueur par des fibres musculaires striées qui adhèrent intimement à l'endothélium. Ce fait confirme l'origine de ce réseau veineux à partir du blastème de la corde vocale.

La constitution anatomique du muscle vocal qui, par certains côtés, a conservé une morpho-physiologie du type embryonnaire, comparable à celle du muscle cardiaque, et l'action régulatrice des sinus veineux viennent à l'appui de la théorie vasculaire « du coup de fouet laryngé ».

CHAPITRE IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET HISTOPATHOGENIE

comprenant :

- a) *l'étude macroscopique*, le siège et l'évolution anatomique des angiomes ;
- b) *l'étude microscopique*, la classification et l'histopathogénie de ces angiomes.

I. — ETUDE MACROSCOPIQUE.

Elle ne pose guère de problème et les observations *de visu* par laryngoscopie directe et indirecte, de même que les constatations opératoires et nécropsiques rendent parfaitement compte de leurs caractères macroscopiques.

a) SUR LE PLAN MACROSCOPIQUE, s'opposent :

- la petite formation angiomateuse : angiome de dimensions réduites, dit encore angiome capillaire, tumeur lisse de couleur rouge écarlate, pouvant être associée à d'autres éléments de même type.

Il peut s'agir d'angiome plan, souvent simple tache sans relief constituée par des vaisseaux sanguins.

- l'angiome tubéreux, caverneux : tumeur lie-de-vin, de surface irrégulière, véritable formation tumorale enchâssée dans les éléments de soutien, telles que les fibres musculaires ou le collagène, repoussant et détruisant les tissus devant elle, gagnant en profondeur, ou largement sessile et proliférant en surface. Cette distinction va au-delà d'une simple description anatomique et oriente les indications thérapeutiques.

b) Quant au SIÈGE des hémangiomes, il est volontiers sous-glottique chez l'enfant, alors qu'il est variable chez l'adulte : marginal avec une certaine prédilection pour l'aryténoïde ou le vestibule. A noter qu'il est parfois difficile de situer exactement le point de départ dans le cas d'angiome diffus, atteignant plusieurs structures ou simplement lobulé et basculé, soit dans le larynx, soit dans le sinus piriforme.

c) L'ÉVOLUTION ANATOMIQUE peut être envisagée dans le cadre des angiomes de façon générale :

En effet, les processus angiomateux, quel que soit leur siège, comportent, d'une part, des modifications primaires et secondaires des vaisseaux et, d'autre part, des lésions parenchymateuses.

I. — *Les modifications primaires* des vaisseaux sont capitales, car elles permettent d'affirmer l'angiome.

Elles sont constituées par :

a) l'augmentation du nombre des vaisseaux dans une région donnée, ce qui est la modification essentielle ;

b) l'augmentation du calibre général des vaisseaux, qui est fréquente mais non essentielle.

Ces vaisseaux sont souvent arrangés en bouquet de 3 ou 4, ou en faisceaux plus nombreux. Leur taille est variable : on trouve des gros et des petits vaisseaux et des capillaires isolés ou associés dans le même paquet angiomateux.

Leur paroi est de type adulte et prend un caractère artériel, veineux ou plus souvent mixte.

Entre les vaisseaux, on rencontre un tissu non vasculaire, variable selon le siège de la lésion. Selon l'importance de ce tissu intervasculaire, on distingue des angiomes racémeux, quand il est abondant, et caverneux, quand il est presque inexistant.

II. — *Les modifications secondaires* des vaisseaux angiomateux semblent s'installer peu à peu ; si elles n'ont rien de caractéristique en soi et si elles ne permettent pas à elles seules de faire le diagnostic d'angiome, elles jouent par contre un grand rôle dans le déterminisme des lésions parenchymateuses.

Ces modifications consistent en un épaississement concentrique, irrégulier, des parois vasculaires, qui deviennent parfois énormes, avec un aspect en peaux d'oignons ; parallèlement, le calibre de la lumière se réduit, et l'on voit survenir des images variées d'artériosclérose.

Ces diverses altérations entraîneront des phénomènes de rupture ou surtout d'oblitération progressive, qui pourront déterminer à leur tour des lésions parenchymateuses dans les territoires irrigués par ces vaisseaux.

III. — Les *lésions du parenchyme* associent des hémorragies (assez rarement), des foyers malaciques variables ou une sclérose progressive quand le processus est plus lent.

Le *schéma général d'évolution* des angiomes comporte donc trois étapes :

- stade initial : angiome comportant des vaisseaux nombreux et larges, à circulation lente, sujets à de brusques à-coups tensionnels ;
- modifications secondaires de ces vaisseaux angiomateux ;
- lésions éventuelles du parenchyme.

Seul le stade initial (augmentation du nombre et éventuellement du calibre des vaisseaux) compte pour le diagnostic d'angiome.

Les deux étapes suivantes sont responsables de la survenue des troubles cliniques ; et elles en expliquent leur éclosion tardive, à l'âge moyen de la vie en général, alors que la lésion primordiale est congénitale.

Enfin, signalons que si l'on sépare parfois les modifications vasculaires en angiomes artériels ou veineux, ces distinctions sont basées sur des constatations opératoires et sur la couleur du sang qui circule dans ces angiomes, et n'ont pas de correspondance anatomique absolue : la plupart des angiomes, en effet, sont constitués d'un mélange de vaisseaux artériels et veineux, parfois même des caractères mixtes, artériels et veineux, peuvent se voir sur les parois d'un même vaisseau selon les points considérés.

Les rares cas où le type vasculaire reste unique, artériel ou veineux, ne montrent pas de différence anatomoclinique notable avec les formes mixtes habituelles. Devant cette majorité de forme artério-veineuse,

il semble préférable de parler de vaisseaux malformés, sans précision particulière.

Sur le plan local, si l'angiome peut rester indéfiniment tel qu'il était au départ, il peut par contre involuer ou bien subir des poussées extensives brutales (même chez l'adulte). Il peut être le siège d'ulcération de contact et d'infection, il peut être la source d'hémorragie plus ou moins importante et, enfin, il est susceptible de dégénérescence pour certains, ou tout au moins il peut prendre un aspect verruquöide.

II. — ETUDE HISTOLOGIQUE ET ETIOPATHOGENIQUE. — CLASSIFICATIONS.

Le problème des angiomes constitue un important chapitre de la pathologie tumorale, lequel mérite d'être soigneusement approfondi, tant en considération de leurs caractères histologiques et étiopathogéniques (qui peuvent être considérés sous de nouveaux aspects à la lueur de travaux expérimentaux récents — parmi lesquels il faut citer ceux de TEDESCHI et INGALL sur les effets des variations de pression), que par les difficultés d'une classification satisfaisante, étant donné la multiplicité des formes anatomocliniques et histologiques des angiomes, leur incidence pathologique et leur fréquence.

Cette fréquence dépasse, en effet, certainement, le résultat des observations cliniques, car nombreux sont les angiomes qui ne font pas parler d'eux durant toute une vie et il faut signaler que l'examen histologique du larynx (de la sous-glotte, en particulier) n'est pas une pratique courante, lorsque l'examen macroscopique s'avère négatif.

A tel point que pour certains auteurs (CAMPBELL), cet examen histologique au cours de la vérification anatomique doit être une routine d'autopsie devant toute mort inexpliquée et brutale survenant chez un enfant.

a) CLASSIFICATIONS ANATOMIQUES :

Sous le vocable d'angiomatose, nous trouvons :

— *d'une part*, des affections angiomateuses localisées *au niveau de la peau*, des *muqueuses*, de type *naevus*, *telangiectasie* ou *angiome* de différents types d'expression (*hémangiomes*, *hémolyphan-*

giome, angioendothéliome, dont il faut rapprocher l'angioendothéliome cutané de KAPOSÍ ou l'acrosarcome télengiectasique) ;

au niveau du fond d'œil (rétinite exudative de COATS, angiomatose rétinienne de VON HIPPEL) ;

au niveau du système nerveux cérébro-spinal (angiome artériel encéphalo-médullaire, angiomatose diffuse cortico-méningée non calcifiée, angiomatose multiforme progressive, etc...).

- *D'autre part*, des affections de type angiomateux, au sens plus ou moins large, avec une atteinte constante du système nerveux central, surtout cérébelleux, mais aussi encéphalo-méningé (maladie de LINDAU), syndrome angiomateux encéphalotrigéminé, ou forme haute de Sturge-Weber, cutanéomédullaire, ou forme basse de Sturge-Weber, et certaines formes frustes).
- *Tandis que, d'une façon plus générale*, on range sous ce terme les angiomatoses hémorragiques familiales ou maladie de Rendu-Osler, les angiomes séniles et actuellement l'angiomatose pulmonaire artério-veineuse de Giampalmo.

Cependant, l'angiome fait l'unité de ces différents syndromes et en représente le caractère primordial, dérivant lui-même d'une altération du mésenchyme, de nature dysmorphique.

L'histogénèse du système vasculaire est encore aujourd'hui discutée et fait l'objet de nombreuses controverses : selon certains, elle serait d'origine mésodermique ; pour d'autres, développée à partir d'une ébauche dépendant génétiquement de l'endoderme.

Les bourgeons vasculaires situés entre l'endo- et le mésoderme, non encore délimités et isolés régulièrement, vont constituer les îlots de Wolf qui, en se réunissant, vont former les cordons vasculaires, disposés en un vaste filet : l'aire vasculaire, arrondie ou ovale, limitée par le sillon terminal. L'angioblastème, élément constitutif des bourgeons et cordons vasculaires, va détacher, par des différenciations successives, les cellules endothéliales des parois vasculaires et les G.R. embryonnaires.

Par suite, les tumeurs des tissus vasculo-formateurs ou tumeurs angioblastiques comprennent des formes bénignes, de *type mature*

représentées par les angiomes proprement dits, aussi bien hémangiomes que lymphangiomes, et des formes *immatures* ou sarcomes angioblastiques, endothéliomateux, ou périthéliomateux avec des caractères plus ou moins prononcés de malignité.

A. — FORMES MATURES :

— *Les hémangiomes.*

— *Les lymphangiomes*

I. — Depuis BOYD, les hémangiomes peuvent être classés en hémangiomes simples ou en hémangiomes caverneux, et sont constitués aux dépens de l'endothélium vasculaire, par prolifération de ce dernier.

Cet endothélium est constitué de cellules aplaties et minces, disposées en revêtement reposant sur une gaine de collagène réticulée, qui les sépare du mésenchyme environnant.

a) *Les premiers* sont constitués par un agglomérat de vaisseaux à parois fines, de calibre plutôt irrégulier, séparés par du tissu conjonctif plus ou moins abondant, avec des communications étroites avec les vaisseaux voisins; de couleur plus ou moins rouge, plus ou moins étendus et plus ou moins surélevés à la surface de l'organe.

Ils peuvent présenter un lent accroissement. Ils constituent donc des pelotons, à la périphérie desquels les capillaires poussent des pointes d'accroissement, donnant naissance à des pelotons secondaires, et ainsi de suite.

Nous retrouvons ici le groupe des nævi vasculaires cutanés, des formations à type de taches plus ou moins étendues ou de nodules en partie confluentes, quelquefois douloureux (angiome névralgique), la maladie de Rendu-Weber-Osler, la maladie de von Hippel.

Dans l'angiome hypertrophique de Ziegler, les parois des vaisseaux sont plus épaisses et tapissées vers leur lumière de cellules endothéliales grossièrement polygonales.

Les vaisseaux constituant le parenchyme de tels angiomes sont souvent dilatés par rapport aux capillaires normaux, mais peuvent être collabés, et en ce cas, la néoformation présente le caractère de tissu compact, riche en cellules, de type pseudo-sarcomateux, dans lequel les processus dégénératifs sont plus rares.

b) *Les angiomes caverneux, ou cavernomes*, sont des angiomes simples dont les lumières vasculaires tendent à fusionner. Les parois mitoyennes de deux vaisseaux contigus s'atrophient, se perforent, leur lumière entre en communication par des orifices que délimitent des éperons, vestiges des cloisons, lesquelles, en persistant en partie, peuvent simuler des papilles (cavernomes pseudo-papillifères).

La tumeur est ainsi formée par de larges cavités irrégulières, véritables lacs sanguins hérissés de saillies lamelleuses, tapissées d'endothélium. Cet endothélium serait pour certains une émanation des vaisseaux (BORST) tandis que, pour d'autres (RINDFLEISH) il serait formé par rétraction du tissu conjonctif périvasculaire.

On rencontre fréquemment, dans ces angiomes caverneux, la présence de thromboses, qui peuvent se calcifier, donnant des phlébolites, ou s'organiser en donnant au cavernome l'aspect d'un fibrome.

Il nous faut y rattacher les *hémangiofibromes* : angiomes envahis par la sclérose et caractérisés par la prolifération de fibroblastes et par la production par ces mêmes fibroblastes d'abondantes fibres de collagène.

On rencontre donc dans les cavernomes des formations équivalentes aux sinusoides, constituées par des capillaires larges à parois syncytiales, fenêtrées, ou du tissu caverneux propre aux organes érectiles.

Les vaisseaux sont souvent dilatés à des degrés très divers et dans la même coupe voisinent des capillaires un peu supérieurs à la normale et d'amples lacunes vasculaires, remplies de sang, qui semblent souvent nées de la fusion de ces capillaires.

Parfois, au contraire, toutes les formations vasculaires sont uniformément dilatées.

A signaler le balancement qui semble exister entre tissu fibreux ou conjonctif et tissu vasculaire, au sein d'un même angiome, d'apparence banale.

L'angiome caverneux se rencontre, souvent multiple, dans le foie, les reins, la vessie, le cervelet, les glandes salivaires, les poumons, les méninges et les muscles.

Au niveau de la peau, il se présente sous forme de taches quelquefois muriformes, de coloration rouge vineuse, par suite du caractère veineux du sang qui circule à son intérieur.

Mais, du fait des nombreuses variétés histologiques des angiomes et des difficultés à établir leur caractère d'atypie, certains parlent d'hamarthomes plutôt que de cavernomes.

Quelquefois, on parle de formations mixtes, auxquelles semblent se rattacher la télengiectasie disséminée du foie, l'angiochératome, l'angiome sénile et l'angiome rétinien de VON HIPPEL.

De toute façon, il n'est pas toujours facile d'établir la nature capillaire, artérielle ou veineuse des vaisseaux constituant les formations angiomateuses. Et, d'autre part, les deux aspects (caverneux ou simple) peuvent coexister au sein d'une même tumeur, le deuxième stade étant, pour la majorité des auteurs, l'évolution non obligatoire du stade capillaire.

c) Pour HERTZLER, il y aurait une troisième variété d'angiome : *les angiomes veineux*. Il s'agirait de tumeurs surélevées, présentes à la naissance ou apparaissant peu après.

II. — *Quant aux lymphangiomes*, ils sortent du cadre de notre étude, et nous dirons simplement qu'il s'agit de néoformations des vaisseaux lymphatiques, qu'elles sont pour la plupart de type capillaire, appartenant aux tumeurs bénignes angioblastiques. Ils peuvent être simples, caverneux ou kystiques, selon le degré de dilatation des canaux.

A la coupe, la tumeur montre un aspect spongieux et laisse sourdre un liquide séreux analogue à la lymphe, dans les lymphangiomes caverneux. Ces tumeurs se rencontrent souvent dans la peau, les régions sous-cutanées, les muqueuses (spécialement dans la bouche). Elles sont de volume variable, en moyenne d'un œuf, de consistance molle et de limites imprécises.

A signaler une forme mixte : *l'hémolymphangiomatose*.

B. — LES FORMES IMMATURES :

Les sarcomes angioblastiques

Avec BUSINCO, nous distinguons :

- a) *l'endothéliome*, tumeur lymphoglandulaire, rare, dérivant, de façon discutée, des canaux lymphatiques. Localisé dans les régions hautes du corps, il peut être isolé ou métastatique.

- b) *Le lymphangioendothéliome* peut se voir dans les régions et organes du corps les plus variés, sous les aspects les plus divers. On peut distinguer, selon ses éléments constitutifs : l'endothéliome lymphatique, tubulaire, kystique, fasciculaire, scléreux et le sarcome et carcinome endothélial.
- c) *L'hémangioendothéliome*, originaire des cellules tapissant les vaisseaux, donnant lieu à des proliférations vasculaires intra ou extravasculaire :

- la forme *intravasculaire* se rencontre plus fréquemment au niveau du squelette, de la peau, du foie, sous forme d'une tumeur molle et souvent pulsatile, constituée d'un riche entrelacis de capillaires, adossés à un conjonctif peu développé ;
- la forme *extravasculaire*, ou périthéliome, se rencontre dans des organes et régions différentes, et est constituée de formations canaliculaires dans lesquelles un simple revêtement endothélial est apposé, plus ou moins fréquemment, à une assise cellulaire.

Dans le périthéliome, la disposition des cellules à type de revêtement cellulaire pluristratifié, jouxtant les vaisseaux, est constante et caractéristique.

Quant au *réticuloendothéliome mixte*, il se rencontre sous des aspects divers, dans des sièges variés, et c'est à ce groupe que certains auteurs rattachent les angiomatoses rétiniennes, ou maladie de VON HIPPEL, la maladie de LINDAU, de KAPOSI.

Dans les sarcomes angioblastiques, l'entité tumorale est représentée par la prolifération de l'endothélium, et ce n'est pas (RONDONI et BUSINCO insistent sur ce point) l'élément quantitatif des vaisseaux qui compte mais la capacité véritablement angiopoïétique du parenchyme tumoral.

Devant l'aspect protéiforme des endothéliomes, il convient de dégager les caractères généraux suivants :

- tendance des éléments néoformés à se disposer en couches multiples ;
- accroissement lent ;

- tendance à la récidence locale, contrastant avec le peu de tendance à donner des métastases.

Enfin, sous le terme de *tumeurs réticulo-endothéliales*, BUSINCO range trois groupes distincts et principaux :

- les réticuloendothéliomes ou réticulohistiocytomes.
- les endothéliomes ;
- et les réticuloendothéliomes mixtes.

Nous pouvons donc, au terme de cette étude, classer les angiomes en :

I. — FORMES LOCALISÉES OU DISCRÈTES :

- *viscérales* (télangiectasies disséminées du foie, angiome caverneux ou cavernome du foie et autres viscères, angiomatose pulmonaire artério-veineuse) ;
- *osseuse* (angiomes vertébraux, etc...) ;
- *cutané-muqueuse* (formations næviques de siège et de structure variés, angioendothéliome cutané de KAPOSI, etc...) ;
- *choroïdo-rétinienne* (rétinite exsudative de COATS, rétinopathie de LEBER, maladie de VON HIPPEL) ;
- *cérébro-spinale* (angiome artériel de CUSHING, angiomatose multiforme progressive, angiomatose diffuse cortico-méningée non calcifiée).

II. — FORMES DIFFUSES :

- maladie de RENDU-OSLER, ou angiomatose hémorragique héréditaire familiale ;
- maladie de LINDAU.

Cependant, cette classification n'est pas retenue par tous les auteurs. Pour SIRTORI et TALAMAZI, la classification est la suivante :

- *Hémangiomes* :
 - angiomes artériels racémeux ;
 - angiomes capillaires simples ;
 - angiomes capillaires hypertrophiques ;
 - angiome capillaire caverneux.

— *Lymphangiome* :

simple,
caverneux,
kystique.

— *endothéliome* :

hémo et lymphangioendothéliome ;
hémo et lymphangiopéricytome.

— *Angiosarcome* :

néoformation vasculaire avec possibilité de composante angio-
mateuse, l'élément angiomateux ne représentant qu'une partie
de la tumeur.

— *Formes histologiques spéciales* :

angiokératome de MIBELLI ;
chorio-angiome.

DEBAIN, dans la thèse de ROYER, groupe à côté des angiomes purs et des angiomes complexes, des tumeurs de structure indéterminée, nouvelles sortes de tumeurs.

PIQUET et BENOIT classent ces tumeurs vasculaires selon leur histogénèse.

DUPERRAT, inspiré par TOURAINE, note que les angiomes ont une vie propre, due à une lésion essentielle, qui est une hyperplasie du mésenchyme, et, selon toute apparence, du système réticuloformateur, angioformateur, et accessoirement adéno ou fibroformateur. Il propose, par suite, sa classification personnelle, distinguant très nettement les angiomes *acquis*, pour lesquels l'origine inflammatoire n'est pas douteuse, et les angiomes *congénitaux*, qui sont dysembryoplasiques.

Pour LAFON, dans la thèse de MUGNERY, la classification se résume ainsi : suivant l'élément constitutif du vaisseau aux dépens duquel les angiomes sont développés, on distingue :

a) *les angiomes* :

par prolifération de l'endothélium vasculaire, qu'il s'agisse de l'endothélium des capillaires, des veines ou des artères, ou même des vaisseaux lymphatiques ;

b) *les tumeurs glomiques*, tumeurs formées par les éléments hautement spécialisés du système myo-neuro-endothélial ;

c) *les hémangiopéricytomes* :

développés aux dépens des cellules myoépithéliales de ROUGET, tumeurs de diagnostic difficile, d'évolution parfois maligne, développées aux dépens des éléments périphériques des vaisseaux. Ces cellules, ou péricytes de ZIMMERMANN, ont une disposition radiaire, périvasculaire et ressemblent à des cellules de ROUGET *plus ou moins atypiques* (STOUT et MOURAY).

A la coupe, ces tumeurs se caractérisent par leur extrême richesse en capillaires à endothélium normal, sertis d'une gaine argyrophile de réticuline, et par des cellules de forme variée, occupant l'espace laissé libre par les vaisseaux : les péricytes.

Les angiomes se différenciant en angiomes simples ou caverneux, pour les TUMEURS BÉNIGNES, auxquelles s'ajoutent les *Hémangio-fibromes* et les Hémangiohistiocytoïdes.

Quant aux TUMEURS MALIGNES, elles sont représentées par les *angio-sarcomes* non développés aux dépens des vaisseaux, mais ayant des rapports intimes avec eux. Tumeurs très mal limitées, présentant, soit un aspect angiomateux, comportant de très nombreux tubes vasculaires et lacunes hématiques, soit un aspect anévrysmatique.

B. — HISTO-PATHOGÉNIE

C'est aborder, tout d'abord, *le problème de la nature des angiomes* : leur origine a donné lieu à de nombreuses discussions entre les tenants des origines congénitales ou acquises.

a) *La théorie acquise*

s'appuyait sur la croissance et le développement des angiomes au cours de la vie, sur la survenue tardive des accidents dont on comprenait mal le déclenchement fréquent à l'âge moyen de la vie, si la malformation existait dès la naissance.

MANCI explique la pathogénie de l'angiome par hypertension conjuguée à la diathèse vasculaire (ralentissement de la circulation sanguine

et augmentation de la pression veineuse par microtraumatismes répétés et fugaces) ; l'angiome serait déterminé par une hyperhémie passive, à caractère temporaire, plus ou moins prolongée et favorisée par la stase.

Quant à la formation controlatérale télengiectasique, observée dans le cas rapporté par l'auteur, elle serait due à une stimulation mécanique de l'angiome primitif.

Il faut souligner l'hypothèse de la *pathogénie traumatique* de certains angiomes, en particulier dans le petit angiome des cordes vocales ; la rupture capillaire du coup de fouet laryngé pouvant être secondairement la cause d'une prolifération vasculaire, réparatrice, plus ou moins anarchique et génératrice d'une véritable formation tumorale angiomateuse. C'est le cas du polype non inflammatoire, véritablement traumatique, pouvant se révéler cliniquement par une petite hémorragie, en imposant, avant l'examen laryngé, pour une hémoptysie trachéo-bronchique, alors que le polype laryngé habituel, même s'il est pseudo-angiomateux, ne saigne jamais.

GOSSEREZ, quant à lui, donne une grande importance à l'hypoplasie ou à l'agénésie du Sympathique.

b) *la théorie congénitale :*

avait en sa faveur la constatation, dès la naissance, d'angiomes cutanés chez des sujets, qui révélaient plus tard des angiomes du larynx. La survenue tardive des accidents restant toujours mal expliquée, on en venait à considérer les angiomes comme des malformations congénitales particulières, ayant gardé des potentialités évolutives, d'où le nom d'hamarthome qui leur est souvent appliqué.

Mais, tandis que les angioréticulomes ont un potentiel tumoral évolutif certain, les angiomes proprement dits, au contraire, n'évoluent pas comme des tumeurs. Ils suivent, d'une part, l'accroissement des vaisseaux de l'organisme, d'autre part, quand des augmentations anormales de volume s'y produisent, elles sont sous la dépendance de l'épaississement des vaisseaux constituants et de la survenue de phénomènes purement mécaniques : hémorragie, thrombose, brusques à-coups tensionnels.

Des arguments embryologiques peuvent être rassemblés en faveur de cette théorie congénitale des angiomes. *L'étude du développement*

des vaisseaux du laryngo-pharynx permet, en effet, une explication apparemment satisfaisante du siège et de l'aspect des divers angiomes.

Avant d'en arriver à ces conclusions, nous ferons un rappel des principes généraux qui régissent ce développement, et des stades marquants de cette évolution.

I. — SCHÉMA GÉNÉRAL DU DÉVELOPPEMENT VASCULAIRE :

Ce développement suit chez l'embryon des lois constantes générales, quel que soit le territoire envisagé.

Il n'est pas simultané, et l'on connaît des régions précocement vascularisées, généralement latérales, et des régions longtemps avasculaires, habituellement médianes.

Le schéma général de développement dans un territoire donné comprend cinq périodes :

a) d'un vaisseau embryonnaire de gros calibre, mais à parois endothéliales simples, naît en un point une pluie de bourgeons capillaires qui prolifèrent vers le territoire à irriguer ;

b) ils forment un réseau initial, plexiforme, qui s'étale et envahit tout le territoire visé ;

c) des remaniements vont apparaître dans ce plexus : certaines branches amplifiées par le courant sanguin constitueront des vaisseaux primordiaux, artères capillaires ou veines, reconnaissables non par leur structure mais uniquement par leur calibre et leurs connexions. Les autres branches du plexus s'atrophieront et disparaîtront.

d) Des simplifications vont apparaître. Les vaisseaux primordiaux sont, par exemple, toujours pairs et symétriques, vers la ligne médiane, et ils sont séparés par un espace avasculaire médian. Après anastomoses scalariformes entre eux, ils se simplifient en devenant souvent impairs et médians. De même, on verra se produire divers phénomènes de captation. Ces divers remaniements aboutissent à la formation du réseau vasculaire définitif. Mais les vaisseaux conservent encore leurs parois fines de types embryonnaire.

e) L'acquisition des tuniques vasculaires est beaucoup plus tardive ; elle donne aux vaisseaux leur caractère définitif d'artère, veine ou capillaire, tandis qu'ils perdent leur possibilité de prolifération.

Divers points sont à souligner :

— les gros vaisseaux ne naissent pas directement, mais ils se différencient secondairement à partir des plexus initiaux ;

— la demande périphérique paraît induire le développement des plexus ;

— les facteurs hémodynamiques ont un rôle considérable à tous les stades du développement. Ils favorisent le maintien de telle ou telle partie du plexus. Ils sont à la base des remaniements ultérieurs. Ils induisent le développement des tuniques vasculaires (et ceci explique les caractères souvent mixtes des parois des vaisseaux malformés ;

— le développement embryonnaire de la vascularisation est précoce et rapide. La première ébauche se voit vers la deuxième semaine, dans l'embryon de 2 mm. Les principaux troncs sont en place à la septième semaine, dans l'embryon de 40 mm. Au-delà du deuxième mois, les changements ne seront plus que minimes.

II. — APPLICATION DE CES DONNÉES EMBRYOLOGIQUES A L'ORIGINE DES ANGIOMES :

Les données embryologiques amènent à penser que l'origine des angiomes réside dans la persistance du réseau plexiforme primitif qui doit normalement se résorber après isolement des vaisseaux primordiaux. Cette persistance laisse subsister un lacis vasculaire de type embryonnaire. Les vaisseaux y prennent secondairement un caractère artériel, veineux ou mixte, en fonction des conditions hémodynamiques locales. L'agent causal de la malformation agit probablement au moment où devait se produire la résorption du réseau. Le développement vasculaire, bien que rapide, n'est pas simultané, et un agent causal donné pourra engendrer différentes malformations selon son moment et sa durée d'action.

Les régions à développement plus tardif sont vraisemblablement plus sujettes à donner naissance à des malformations : on peut concevoir ainsi la plus grande fréquence des angiomes dans la région aryténoïdienne.

L'on sait, d'autre part, que chez l'embryon les vaisseaux laryngés prédominent sur les vaisseaux thyroïdiens : c'est le développement

considérable du corps thyroïde qui renverse les proportions et qui fait que les artères laryngées se détachent des branches artérielles destinées au corps thyroïde.

De plus, les arcades anastomotiques transverse superficielle, transverse profonde pour les horizontales, et antérieure et postérieure pour les verticales, contribuent à former un vaste réseau anastomotique surtout riche au niveau de la corde vocale et des régions aryénoïdiennes.

Du fait des anomalies fréquentes de la disposition de ces arcades, de la persistance ou non du type embryonnaire, de leur balancement réciproque, on conçoit facilement que ces régions puissent être plus facilement intéressées par les processus angiomateux.

A priori, donc, deux mécanismes principaux, dysgénétiques et inflammatoires, sont à l'origine de ces tumeurs vasculaires.

A. — MÉCANISME DYSGÉNÉTIQUE faisant intervenir le facteur congénital, alors que l'inflammation, quand elle existe, n'est que secondaire.

L'histogénèse des jeunes vaisseaux est la suivante (MASSON) :

- dans un premier temps, l'endothélium vasculaire présente de nombreuses mitoses. Les cellules en résultant perdent tout contact avec la lumière vasculaire, se divisent à leur tour, faisant saillie en marge du tube vasculaire et constituant le blastème angioblastique.

Ainsi se forment localement de petits amas, puis des cordons cellulaires au sein desquels se produisent des fissures, qui se mettent, dans un deuxième temps, en contact avec la cavité sanguine et deviendront de nouveaux capillaires.

Ces jeunes vaisseaux se réunissent et forment de véritables bouquets angiomateux, séparés des voisins par des cloisons conjonctives. Leurs parois collagènes s'épaississent, leur calibre s'accroît, tandis que leur nombre diminue.

Par la suite, le tissu interstitiel augmente et s'enrichit de collagène. Pendant cette transformation, on assiste à une accentuation de la lobulation de la tumeur.

L'aspect polypeux de ces tumeurs peut être aussi déterminé par une infection secondaire ou par des troubles de la vascularisation dus à des phénomènes de compression.

Histologiquement, les vaisseaux de ces angiomes dysgénétiques sont caractérisés par un revêtement stratifié, formé de cellules aplaties, minces, argyrophiles. Chaque capillaire est serti de réticuline. De ces capillaires, les uns présentent une lumière axiale, les autres collabés semblent massifs.

Leurs parois sont formées par deux assises cellulaires : l'une, externe, est épaisse, accolée à la gaine argyrophile ; l'autre, à cellules très minces, faiblement argyrophiles, recouvre la précédente et borde la cavité vasculaire (MASSON).

Ces caractères structuraux sont importants à connaître, car ils permettent de distinguer les vaisseaux des hémangiomes dysgénétiques de ceux qui habitent les hémangiomes hyperplasiques ou granulomes charnus, télangiectasiques, dont l'origine inflammatoire nous amène à considérer le deuxième mécanisme déterminant :

B. — MÉCANISME INFLAMMATOIRE :

L'inflammation est primitive, déterminant le processus hyperplasique angiomateux.

La tumeur peut être considérée comme un granulome inflammatoire. Ce sont les bourgeons charnus inflammatoires télangiectasiques de LEROUX et DELARUE.

La réaction de l'organisme à une lésion inflammatoire locale, entraînant une nécrose tissulaire, est complexe et peut se schématiser ainsi :

- a) *Hyperhémie* des artérioles capillaires ou veinules, avec vasodilatation dans un premier temps, d'où ralentissement de la circulation sanguine, et diapédèse des leucocytes, facilitée d'ailleurs par l'altération de l'endothélium vasculaire. L'afflux leucocytaire, par activation de la moelle osseuse et du tissu lymphoïde, entraîne une phagocytose des bactéries, la mort et la lyse de ces mêmes leucocytes et la liquéfaction du tissu nécrosé par libération d'enzymes protéolytiques.

- b) *Dans un deuxième temps*, on assiste à la prolifération du mésenchyme local : les néocapillaires, nés sur place, soit par différenciation cellulaire, soit par prolifération de l'endothélium vasculaire qui, irrité par l'inflammation, se met à bourgeonner, poussent en direction de la lésion.
- c) *Puis les cellules du S.R.E.* de voisinage se multiplient à leur tour, engendrent des macrophages, histiocytes et plasmocytes capables de détruire par phagocytose les débris cellulaires ; enfin, les fibroblastes prolifèrent.

La croissance cellulaire rapide, le rythme accéléré des divisions cellulaires caractérisent l'hyperplasie et aboutissent, par une disposition des éléments en couches superposées, à la formation du granulome inflammatoire.

- d) *Au début, cette tumeur*, franchement inflammatoire, présente les éléments caractéristiques du bourgeon charnu, avec, dans son pédicule, plusieurs néo-vaisseaux volumineux raccordés aux vaisseaux dermiques par de nombreuses ramifications anastomosées en anses. Ils bourgeonnent, donnent naissance à de nouveaux bouquets de glomérules qui se disposent dans la région moyenne de la tumeur.

Histologiquement, ces néo-vaisseaux sont constitués par une lame endothéliale à une seule couche de cellules, minces lorsqu'ils sont pleins de sang, cubiques lorsqu'ils sont vides. Ces vaisseaux, non sertis de réticuline, bourgeonnent, s'anastomosent entre eux, mais gardent toujours leur simplicité initiale, ce qui les différencie des vaisseaux des angiomes dysgénétiques.

Plus tard, l'infiltration inflammatoire s'atténue autour des glomérules, les gaines collagènes des capillaires s'épaississent, deviennent hyalines, englobant les cellules fixes interstitielles.

Plus tard encore, la sclérose vasculaire s'accroît ; le dépôt de collagène gagne le tissu intervasculaire, tandis que l'infiltration inflammatoire diminue, se localisant à la périphérie de la tumeur.

Mais ce schéma évolutif ne constitue pas une règle absolue ; tous les stades intermédiaires peuvent se rencontrer. Ainsi, certaines tumeurs évoluent vers la sclérose (hémangiome), tandis que d'autres gardent leurs caractères inflammatoires, au contraire.

EN CONCLUSION :

Nous pouvons retenir qu'en réalité, les choses ne sont pas aussi simples.

Il est difficile, en effet, de faire sur une pièce opératoire la part de l'infection et de la tumeur proprement dite ; la distinction entre une tumeur dysgénétique secondairement infectée et un granulome inflammatoire ayant perdu ses caractères inflammatoires est des plus subtiles ; d'autant plus qu'une constatation s'impose : le facteur infectieux prédomine.

En sont pour témoins les multiples accidents septiques constatés lors de l'évolution des angiomes laryngés, qui font d'ailleurs errer souvent le diagnostic. Ce facteur infectieux vient compliquer les hypothèses pathogéniques.

Enfin, soulignons qu'un angiome connu depuis l'enfance (dont la nature congénitale ne se discute guère) peut, sans facteur étiologique de quelque nature que ce soit, se développer brutalement lorsque le malade a atteint la plénitude de l'âge mûr. (Ce fut le cas d'une de nos observations). Il peut s'agir d'une véritable forme explosive réalisée dans de nouvelles conditions traumatiques ou inflammatoires.

Pour terminer ce chapitre pathogénique, il nous faut évoquer le problème du *polype de la corde vocale* que pose la localisation laryngée de l'angiomatose.

Le comportement de la muqueuse laryngée a suscité les mêmes incertitudes que celui de la muqueuse nasale. Nous avons dépouillé les observations de polypes laryngés examinés et traités à la Clinique O.R.L. de Lyon pendant dix ans ; la réponse de l'anatomo-pathologiste était formelle : formation angiomateuse, il ne s'agit pas d'un angiome vrai.

Nous devons avouer qu'en présence de certaines formations tumorales de petit volume siégeant sur la corde vocale, dont l'étiologie est traumatique (effort, surmenage vocal) nous ne pouvons qu'évoquer l'angiome capillaire.

S'agit-il là de formes frontières à potentiel évolutif vasculaire réduit ?

On se doit également de signaler l'évolution du petit hématome

d'une corde vocale vers la formation de type angiomateux (hématome du coup de fouet laryngé).

Enfin, on peut considérer que, schématiquement, la constitution de l'angiome passe par trois étapes : les deux premières, cellulaire et capillaire, sont propres à tous les angiomes ; la dernière est celle de l'organisation plus ou moins scléreuse ou lacunaire des lésions.

Le compartiment des tumeurs angioblastiques, déjà bien défini depuis BORD au début du siècle, quant à ses limites et sa classification, en est venu peu à peu à perdre sa propre individualité, tant en ce qui concerne les tumeurs les plus différenciées, les angiomes, que celles les moins différenciées, les angiosarcomes ou angioendothéliomes. Sans surcharger un problème tant controversé et sur lequel il n'existe d'ailleurs pas un accord complet, nous dirons qu'à côté de ceux qui considèrent les angiomes comme de véritables tumeurs bénignes autonomes, c'est-à-dire comme des néoplasies douées d'une activité néoformative autonome, il existe une tendance de plus en plus générale à les considérer comme des affections de type dysplasique d'origine mésenchymateuse (WILLIS, RADAELLI, CAVALLERO).

Cette façon de voir le problème étiopathogénique des angiomes a été admise par MASSON (en fait, il dénomme les angiomes capillaires et caverneux : hémangiomes dysgénétiques, c'est-à-dire développés à partir de germes vasculaires surnuméraires, qui restent quiescents un certain temps puis prolifèrent jusqu'à l'épuisement de leur fertilité).

Ceci a été renforcé par les travaux de DE AMICIS et coll., résumés dans leur récente monographie sur les tumeurs vasculaires en O.R.L. Quant aux tumeurs angioblastiques de type moins différencié, on tend aujourd'hui à les considérer comme les expressions évolutives variées des tumeurs mésenchymateuses, telles que les sarcomes angioblastiques et les angioendothéliomes.

Naturellement, toutes les théories pathogéniques émises ont leur raison d'être.

De plus, les tumeurs vasculaires laryngées se rencontrent rarement, et dans la grande majorité des cas il s'agit d'hémangiomes, tandis qu'une infime minorité est représentée par des tumeurs à caractère moins différencié : endothéliome (CARFAGNI, CHERUBINO, COJAZZI), périthéliome et endothéliome cylindromateux (PAGANO, ARMENIO, LANINO, MALOSSINI, ZORZI, BIANCHI et NELSON, BORDONE, STRUBEN et HAMPE), réticuloendothéliome (VIDONI, HENSCHEL).

CHAPITRE V

ETUDE CLINIQUE

I. — ETIOLOGIE

A. — *Fréquence :*

● Les angiomes du larynx sont relativement rares et ceux de l'enfant restent exceptionnels.

— HUCKEL, en 1928, sur une série de 26 999 malades admis au Gottinger Institut, note 123 tumeurs bénignes du larynx, dont 4 angiomes.

— NEW et ERICH, à la Mayo Clinic, ces trente dernières années, relèvent, sur 722 tumeurs bénignes du larynx, 26 angiomes.

— En 1959, EPSTEIN et FRIEDMAN ne trouvent qu'un angiome sur 553 tumeurs bénignes décelées de 1948 à 1958.

● Alors que l'hémangiome en général est une affection congénitale extrêmement fréquente, puisque, durant une période de vingt ans, de 1936 à 1956, MAC COLLUM et MARTIN observent 6 479 hémangiomes au département de chirurgie plastique de l'Hôpital Infantile de Boston.

Les hémangiomes du larynx représentent environ 7 % de l'ensemble des tumeurs bénignes du larynx ; et les tumeurs bénignes elles-mêmes constituent 2,5 % de l'ensemble des tumeurs laryngées.

B. — *Incidence du sexe :*

Alors que dans les angiomes cutanés il n'y a aucune prépondérance d'un sexe sur l'autre (MAC COLLUM), au sujet des angiomes laryngés, les avis sont différents selon les auteurs et les statistiques :

— Pour DE AMICIS et Collaborateurs, les garçons sont plus nombreux.

— SUEH et HERBUTH établissent que sur les 5 cas rapportés par eux, plus un cas personnel, c'est-à-dire 6 cas : 5 étaient des garçons et 1 seulement une fille.

— Tandis que FERGUSON, en 1961, trouve que sur les 24 cas recensés dans la littérature mondiale, 16 sont des filles et 8 seulement des garçons, sans que l'on puisse expliquer pourquoi.

Ce rapport de 1 sur 2 est retrouvé dans la série de 17 cas observés et traités par ce même FERGUSON, puisqu'il y avait 12 filles pour 5 garçons.

— Sur les 5 cas personnels de BAKER et PENNINGTON, 4 étaient des filles.

— KASABACH et DONLAN rapportent 2 cas en 1945 : 2 filles.

— CAMPBELL compte 12 filles sur 19 malades.

Donc, contrairement à la littérature, puisque, en 1944, FERGUSON trouve deux tiers de garçons sur les 125 cas réunis par lui, il semble qu'il y ait une prépondérance marquée des femmes sur les hommes, à la lueur des dernières observations.

C. — *Notion d'âge :*

90 % des malades sont des adultes ; il semble qu'il y ait une relative fréquence entre 30 et 65 ans (DE AMICIS).

Chez les enfants, la date d'apparition des signes fonctionnels, traduisant l'angiome, s'échelonne de quelques semaines, voire même à la naissance, jusqu'à 11 mois.

FERGUSON insiste sur le fait que les signes fonctionnels apparaissent pratiquement toujours durant les 6 premiers mois de la vie.

D. — *Quant aux facteurs étiologiques*, pour SUEH et HERBUTH, YANKER et KRAMER, une toux sévère traumatisante des cordes vocales, un usage répété et abusif de la parole, une irritation chronique, pourraient probablement jouer un rôle.

Terminons ces généralités en insistant sur le fait que la pauvreté de la littérature concernant les angiomes du larynx chez les enfants n'est pas un indice certain de leur fréquence, car il est impossible d'estimer le pourcentage réel (contrairement au pourcentage des hémangiomes cutanés) qui régressent spontanément, ou qui, ne faisant pas parler d'eux, sont méconnus durant toute une vie.

A tel point que les auteurs américains, et parmi eux DOERMAN, SEGELITZ, LUNSETH, FERGUSON, recommandent la pratique systématique, devant toute mort soudaine et inexpiquée chez l'enfant, d'un examen histologique soigneux de la région sous-glottique.

Enfin, en ce qui concerne *l'histologie*, il semble que les hémangiomes sous-glottiques sont habituellement de type capillaire, tandis que les supra-glottiques sont plus volontiers caverneux.

E. — *Quant à l'association à d'autres localisations cutanées*, elle est remarquable, puisqu'elle est retrouvée dans 15 cas d'angiomes laryngotrachéaux certains, sur les 40 observations étudiées par M^{lle} FAUCAUD chez les enfants ; 6 fois sur les 14 cas rassemblés dans la littérature par DOERMANN en 1957, 7 fois sur 19 observations rassemblées par CAMPBELL ; 5 fois sur les 5 cas de BAKER et PENNINGTON ; la moitié dans les 17 observations de FERGUSON en 1961.

Ainsi, cette association est très suggestive, mais n'est pas de règle. Cependant, elle est suffisamment répétée pour suggérer à certains auteurs, tels que FERGUSON et FLAKE, que devant un enfant présentant des signes d'obstruction respiratoire et des angiomes de la face et du cou, l'hémangiome de la région sous-glottique doit être recherché systématiquement.

Il faut noter que, dans tous les cas, le siège de l'angiome cutanéomuqueux associé, est soit la face, soit le cou, soit le thorax, et parfois même les trois localisations sont réunies chez un même malade.

FORTUNATO et MEDIONA décrivent en 1961, chez un enfant de 8 ans, un syndrome caractérisé par des lésions angiomateuses multiples pharyngolaryngées et par des télangectasies dans la région latéro-cervicale du même côté.

Ils en profitent pour évoquer le problème diagnostique que pose un tel syndrome, avec la maladie de KAPOSI, et ils concluent que dans l'état actuel de nos connaissances il est possible de classer cette observation à côté des 4 cas décrits par RETHI en 1955, sous le vocable « d'angiomatose pharyngolaryngocervicale », par analogie aux angiomes à plusieurs foyers rencontrés au niveau de la tête.

On peut y adjoindre le cas d'une angiomatose diffuse intéressant le cou, le visage, le thorax, le médiastin, publié en 1952 par NEIMAN et GRIMAUD.

II. — SYMPTOMATOLOGIE

Pratiquement identique dans tous les cas, mais cependant riche et bruyante chez le nourrisson, alors qu'elle reste pauvre chez l'adulte.

A. — Chez l'enfant,

et surtout chez le nourrisson, la symptomatologie du larynx est avant tout une symptomatologie obstructive sous-glottique chronique, sans signes d'infection bien marqués (en l'absence du moins de complications), obstruction évoluant par crises entrecoupées de rémission passagères. Par ordre de fréquence :

- *la dyspnée* obstructive, inspiratoire, accompagnée ou non de stridor, de tirage et de cyanose, reste le maître symptôme, mentionnée par tous les auteurs, obligeant à intervenir de façon impérieuse en cas de paroxysme ;
- *la dysphonie* est fréquente mais ne semble pas être influencée par les accès dyspnéiques. Les cris et les pleurs sont faibles habituellement et peuvent être faibles ou étouffés du fait de la réduction des échanges respiratoires ;
- *la toux* à timbre trachéal ou sous-glottique, souvent étouffée, croupale, peut être parfois quinteuse (observation 3 de HADJI).

Ce sont les signes primordiaux. Tout ceci évoluant le plus souvent *sans fièvre*, à condition qu'il n'y ait aucune infection sous-jacente, ni aucune complication pulmonaire infectieuse ; car alors le tableau infectieux peut être au premier plan et fera porter à tort le diagnostic de laryngotrachéite ou de laryngobronchite, voire même de pneumonie, ou de neurotoxicoïse.

Pour certains, les *hémorragies* seraient un signe majeur, mais bien que relativement constantes elles sont souvent beaucoup moins évidentes que dans le cas de BARON et TARDIVEA, rapporté en 1959, et la plupart du temps ne se réduisent qu'à des hémorragies occultes et insidieuses, risquant de passer inaperçues, et faisant par suite porter le diagnostic d'anémie. Comme ce fut le cas rapporté par BOUCHET, DEBAIN et FABRE.

D'où l'insistance de LEMARIEY « sur le caractère insidieux d'un suintement sanguin continu ne se traduisant par aucune hémoptysie

extériorisée, de même qu'une bronchorrhée chez l'enfant n'entraîne aucune expectoration ».

La *dysphagie* est plus rarement signalée, l'alimentation semble surtout gênée par la dyspnée. Julien MARIE et AZIZI signalent chacun dans leurs observations un bombement cervical antérieur.

La symptomatologie débute en général durant les trois premiers mois de la vie, 6 mois pour FERGUSON et le plus souvent au cours des premières semaines :

- dans les deux cas rapportés par HOFMANN, les signes fonctionnels étaient présents à la naissance ;
- et SWEESTER signale dans un de ces cas une première crise de dyspnée à 9 jours.
- Sur les 17 observations de FERGUSON, l'âge s'échelonnait de 2 semaines et demi à 6 mois ; dans la série des 24 observations dénombrées par lui dans la littérature, le malade le plus âgé avait 11 mois, et 88 % furent diagnostiqués cliniquement ou par autopsie durant les 6 premiers mois d'âge.
- Pour BAKER et PENNINGTON, le plus jeune était âgé de 1 mois et le plus vieux, de 4.

Le développement rapide des signes fonctionnels fait souvent rechercher un corps étranger.

Leur aggravation, parfois nette, au cours des repas, peut évoquer une fistule œsotrachéale sans atrésie œsophagienne ou une anomalie des arcs aortiques.

Leur exacerbation, provoquée principalement par flexion du cou (cas 16 de CAMPBELL) est peut-être un signe intéressant mais malheureusement non recherché systématiquement. De même, le cri entraînera souvent leur augmentation.

Les exacerbations nocturnes sont signalées dans plusieurs observations (cas 1, 11, 15 de CAMPBELL).

Dans 9 cas sur 10, le caractère essentiel de cette dyspnée est son évolution par accès durant plusieurs jours ou semaines, suivies de rémissions. Ces rémissions sont en règle partielles et il persiste entre les accès un léger tirage ou du Wheezing.

La plupart des auteurs insistent sur cette évolution par poussée et en font un caractère évocateur de l'affection, devant faire penser systématiquement à la possibilité d'un angiome, après avoir éliminé diverses affections dyspnéisantes plus fréquentes, notamment pulmonaires, thymiques ou laryngées.

L'on admet depuis SUEH et HERBUTH que cette évolution par crise est due à des variations du volume sanguin de la tumeur.

B. — Chez l'adulte :

La symptomatologie est plus pauvre, du fait surtout du calibre plus large de la filière laryngée, et de l'évolution spontanément régressive de certains angiomes. La symptomatologie obstructive est plus discrète, parfois même absente, et varie selon le siège de la tumeur. Mais elle peut être au premier plan, comme ce fut le cas d'une de nos observations, s'aggravant rapidement, obligeant à une trachéotomie.

Dans d'autres cas, des années peuvent se passer avant que le patient ne vienne consulter ; les symptômes sont vagues et d'évolution longue : *enrouement, toux, dyspnée et dysphagie* sont les signes fonctionnels les plus couramment rencontrés pour YANKAUER et KRAMER, de même que les *hémoptysies* (notre observation n° IV).

Certains auteurs (VASSALO DE NUMBERT) rapportent un accroissement des signes fonctionnels constatés lors des règles.

A signaler l'importance diagnostique du *signe phonatoire de Menzel*, rapporté par ces auteurs : diminution de volume, augmentation de fermeté et coloration rouge plus sombre de la tumeur pendant la phonation.

Il s'agit parfois de *formes latentes*, de découverte fortuite à l'occasion d'un examen laryngé systématique. Type : le petit angiome isolé et latent de la face supérieure d'une corde vocale, sans aucune traduction phonatoire, ni respiratoire, ou les petits angiomes pédiculés ou sessiles du vestibule laryngé.

CHAPITRE VI

ETUDE DIAGNOSTIQUE

Elle comprend :

- *Le diagnostic positif.*
- *Le diagnostic différentiel.*
- *Le diagnostic topographique.*
- *Le diagnostic d'évolutivité.*

I. — LE DIAGNOSTIC POSITIF

Se pose différemment chez l'adulte et chez l'enfant. Mais, alors qu'il reste relativement facile chez l'adulte, il présente au contraire de grandes difficultés chez l'enfant et le nourrisson, à tel point qu'il s'agit souvent de découvertes nécropsiques.

Sur les 15 observations rapportées par DOERMANN en 1958, 8 fois seulement le diagnostic put être fait par laryngoscopie.

9 cas, sur les 24 cas rapportés par FERGUSON en 1961, eurent un diagnostic nécropsique.

Sur les 5 cas rapportés par CAMPBELL en 1958, 3 ont eu le même diagnostic, et sur les 19 cas rapportés par lui, 11 seulement ont eu leur diagnostic fait par laryngoscopie, bronchoscopie et radiographie.

a) *Chez l'enfant :*

Du fait de la localisation fréquente, mais non absolue (comme nous le verrons) sous-glottique de l'hémangiome, une légère atteinte infectieuse est suffisante pour entraîner des troubles respiratoires sévères, tandis que les signes d'infection restent au second plan, discrets et masqués.

— La *présence d'hémangiomes* dans d'autres régions du corps éveillera la suspicion, mais elle n'est pas de règle ou peut être insignifiante et passer, par suite, inaperçue.

— Le *caractère évolutif* de la dyspnée, par crises, espacées de périodes de rémission, est tout à fait évocateur et doit faire rechercher systématiquement l'angiome laryngé, après avoir éliminé les causes les plus fréquentes de dyspnée laryngée.

— L'*examen laryngoscopique* du jeune enfant est particulièrement difficile et exige beaucoup d'habitude et de doigté de la part de l'opérateur et de son entourage, surtout lorsque les troubles respiratoires sont marqués.

A tel point que certains auteurs, FERGUSON et CROOKS entre autres, insistent sur la nécessité de pratiquer cet examen sous anesthésie générale pour éviter toute indocilité du petit malade et, par suite, assurer un meilleur diagnostic.

Il est certain qu'après trachéotomie, du fait de la sécurité respiratoire qu'elle procure, le diagnostic est rendu plus aisé (RAMSEE, 1953).

— La *tuméfaction sous-glottique*, du fait de sa localisation, est elle-même difficile à voir et, de plus, est sujette à de fréquentes variations de volume et de couleur :

Dans le deuxième cas d'HOFFMANN, alors qu'au moment de l'admission une radiographie révélait un rétrécissement net de la lumière trachéale, trois jours plus tard, avant toute radiothérapie, une seconde radiographie ne montra rien, et les signes fonctionnels avaient disparu.

D'ailleurs, ces variations dues aux changements d'afflux sanguin dans la tumeur expliquent l'évolution par crises.

— Dans les cas heureux, l'examen endoscopique par laryngoscopie ou bronchoscopie montrent la tumeur comme une masse immédiatement sous-cordale, sessile, mal délimitée, de coloration moins évidente que le type adulte.

Cette tuméfaction est plus souvent unilatérale, étendue sur quelques millimètres, parfois bilatérale et encerclant alors partiellement ou complètement la lumière. Elle est en général facilement compressible et se projette dans la voies aériennes ; elle peut être saignante au

toucher, recouverte d'une muqueuse apparemment normale obscurcissant sa couleur initiale.

Sa surface est habituellement douce, régulière, sans apparence nodulaire. Dans d'autres cas, elle se présente comme un granulome étendu ou sous l'aspect d'une varice (PIERCE).

Cet aspect de voussure sous-glottique, recouverte d'une muqueuse apparemment normale, peut entraîner quelque confusion chez l'observateur inexpérimenté. D'après FERGUSON, la localisation sous-glottique immédiatement sous-cordale d'une tuméfaction sessile, doit être suspectée comme étant un hémangiome possible, car il n'y a pas d'autres tumeurs qui présentent une apparence semblable dans cette localisation.

— *En réalité*, l'examen endoscopique devra être répété, avec le maximum d'attention et de douceur, car tout peut sembler entièrement normal au premier examen, et la plupart des auteurs insistent sur la nécessité de cette répétition (DOERMANN en particulier). A certains moments, les angiomes sont larges, tandis qu'à d'autres ils sont à peine visibles. De plus, les renseignements obtenus par laryngoscopie ou bronchoscopie, s'ils aident au diagnostic, n'apportent pas souvent une preuve formelle, car l'aspect du larynx est rarement caractéristique : dans les comptes rendus, on parle de bourrelets, d'œdèmes, de tuméfaction grisâtre ou bleu noir, d'une saillie décentrant la lumière et la réduisant plus ou moins, etc.

Dans les 19 cas recensés par CAMPBELL en 1958 et observés par lui, l'endoscopie révéla une sténose sous-glottique dans 12 cas, mais l'hémangiome fut seulement reconnu dans 3 observations.

Le diagnostic d'angiome laryngo-trachéal est soupçonné dans une dizaine de cas. Encore faut-il noter que certains auteurs l'admettent surtout en raison de l'association avec des angiomes cutanés dans 8 de ces cas.

— A noter *un signe négatif* important à la laryngoscopie : l'absence de fausses membranes diphtériques.

— Cette endoscopie permettra *la biopsie* dans les cas incertains. Cette biopsie n'est pas pratiquée par tous les auteurs, du fait des risques d'hémorragie qu'elle présente. Elle fut réalisée dans 4 cas par voie laryngoscopique. Elle nous semble actuellement devoir être rejetée formellement.

Pour FERGUSON, la scène clinique associée à l'aspect endoscopique et à la localisation suffisent au diagnostic pour entreprendre le traitement sans biopsie.

Pour BAKER et PENNINGTON, elle sera précédée de trachéotomie. Une biopsie par voie endotrachéale, sans hémorragie, a pu être faite par MARIE et SERINGE.

— L'angiome est parfois aperçu par l'orifice de trachéotomie (KASABACH et DONLAN).

— Parmi les 40 observations réunies par FOUCAUD, la preuve histologique de l'origine angiomateuse de la sténose laryngée a été faite 8 fois du vivant des malades : 4 fois par biopsie, 4 fois par examen de la pièce chirurgicale.

Dans 13 observations, cette preuve histologique n'a été faite qu'à l'autopsie ; pour 2 seulement de ces 13 cas, le diagnostic d'hémangiome laryngotrachéal avait été cliniquement évoqué.

— Dans un cas rapporté par DOERMANN, le traitement avait été entrepris avec succès sans avoir fait le diagnostic, de même que NEW et CLARK rapportent un cas traité avec succès par radiumthérapie, sans avoir fait de diagnostic préalable ; certains auteurs préconisent même l'irradiation systématique devant une obstruction sous-glottique, après avoir éliminé les autres causes de dyspnée laryngée.

SUEH et HERBUTH insistent sur la nécessité d'un examen histologique *post-mortem* de la région sous-glottique pour assurer le diagnostic. Lequel examen devrait être de routine pour DOERMANN et CAMPBELL, car l'angiome peut échapper à un examen macroscopique même soigneux de cette région lorsqu'il est collabé, et ses canaux affaissés.

DARGEON et DALY, puis DOERMANN, rapportent de tels cas où le diagnostic d'hémangiome fut fait de manière inattendue par l'examen histologique. De même que dans les observations 16 et 17 de CAMPBELL.

— Pour en terminer avec l'endoscopie, disons rapidement un mot sur les dangers réels qu'elle peut faire courir au petit malade et qu'elle reste hasardeuse, non pas tant à cause de l'arrêt cardiaque que, surtout, du spasme laryngé qui peut toujours survenir, surtout chez ces enfants

fragilises par l'anoxie. A tel point que certains auteurs (NEIMANN et GRIMAUD) préfèrent y renoncer. Tandis que HOLBOROW constate une majoration de la dyspnée après laryngoscopie et bronchoscopie, nécessitant dans un cas une trachéotomie.

— Parmi les examens spéciaux qui aideront au diagnostic, il faut mentionner :

- la radiographie,
- l'artériographie.

a) *La radiographie simple* de face et surtout de profil peut visualiser la tumeur, permettra d'en apprécier l'extension et la localisation. Elle montrera parfois un rétrécissement des voies aériennes, comme ce fut le cas des observations 15, 16, 18, 19 de CAMPBELL, dans le cas 1 de FERGUSON, d'HOFFMAN, de DARGEON et DALY, une observation rapportée par FAUCAUD, une de nos observations personnelles. (Clichés reproduits plus loin).

Cet examen radiologique pourra s'aider d'une insufflation laryngée par carbonate de bismuth ou de produits de contraste, pour visualiser les petites tumeurs (CAMERON, MAC GREGOR), d'une prise en inspiration. Mais il faut savoir qu'il peut être négatif, et DOERMAN pratiqua un trachéobronchogramme qui montra un arbre trachéobronchique normal, chez un de ses malades.

b) Quant à *l'artériographie*, elle présente de grandes difficultés en cas de détresse respiratoire.

Elle peut être tentée, basée sur la connaissance de la vascularisation et des anastomoses de ces territoires, et sur les modifications circulatoires caractéristiques des tumeurs vasculaires (MELAMPI et GHIRARDI).

Elle donnera des indications sur la localisation et l'extension de la tumeur angiomateuse, mais aussi sur les rameaux afférents, alimentant la néoformation et, par suite, conditionnant ses dimensions, sur sa composante vasculaire, la vascularisation zonale, ses rapports avec les troncs vasculaires principaux. Une injection directe de l'artère laryngée supérieure et inférieure s'avère bien trop difficile chez ces enfants porteurs de troubles respiratoires, mais l'injection de l'artère sous-clavière peut réussir en injectant l'artère laryngée inférieure par le tronc thyrocervical.

Du fait des anastomoses libres entre les vaisseaux supérieurs et inférieurs et ceux du côté opposé, il est possible de révéler un angiome en injectant un de ces vaisseaux.

PIERCE a présenté un *test diagnostique* par injection sous-cutanée d'adrénaline, obtenant le blanchissement de la peau et la diminution des signes fonctionnels durant 30 minutes. Test positif dans trois cas sur les cinq rapportés.

En résumé :

La symptomatologie de cette affection est assez évocatrice, mais l'établissement du diagnostic précis du vivant du malade est souvent impossible.

Plusieurs auteurs n'ont pas hésité à inclure dans le cadre des angiomes laryngotrachéaux des observations où la preuve histologique manque (NEW et CLARK, HADJI, NEIMANN et GRIMAUD, CAMPBELL, STEFANOVITCH).

Certains auteurs préconisent l'irradiation de principe à titre diagnostique (DOERMANN).

Le nombre d'observations d'angiomes laryngotrachéaux, bien qu'il se soit accru considérablement ces dernières années, reste encore très faible par rapport à la fréquence extrême de l'angiomatose, surtout cutanée, chez le nourrisson. Les difficultés du diagnostic expliquent probablement en grande partie cette constatation. Cependant, FERGUSON présente, en 1961, 17 observations d'hémangiomes sous-glottiques diagnostiqués durant ces dernières années, de 1951 à 1960, dans le département d'O.R.L. de l'Hôpital des Enfants de Boston, alors que les autopsies pratiquées systématiquement durant cette période, et comprenant un examen histologique sérieux des régions sous-glottiques, avaient été négatives.

b) *Chez l'adulte*, par contre, le diagnostic positif offre beaucoup moins de difficultés et pourra s'aider des examens spéciaux.

La laryngoscopie révélera la tumeur sous la forme d'une masse rouge pourpre, aspect classique de « framboise », surélevée, située habituellement au niveau des cordes vocales ou au-dessus, parfois rouge-bleuâtre ou noirâtre, mais surtout bien délimitée et souvent pédiculée, parfois sphacélique et recouverte de quelques caillots.

Selon l'importance de la participation endothéliale, par rapport aux éléments vasculaires, la tumeur sera plus ou moins compacte, plus ou moins résistante à la palpation, plus ou moins compressible et plus ou moins proche de la coloration de la muqueuse normale.

Cette tumeur est irrégulière en surface, rarement ulcérée, habituellement attachée aux structures sous-jacentes par une large base d'implantation, bien que, dans certains cas, elle puisse présenter un fin et long pédicule lui permettant de se prolaber et posant par suite un problème d'origine délicat.

Elle peut parfois prendre l'aspect d'un nodule marron enchâssé dans la sous-muqueuse, ou même un aspect de cerise (cas 2 de ZOILMER) ballottant entre le sinus piriforme et le vestibule laryngé, ne se propageant pas dans la profondeur.

II. — LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Se pose lui aussi différemment chez l'enfant et chez l'adulte.

I) Chez l'enfant.

La dyspnée laryngée, bruyante, avec Wheezing, tirage, cornage qui ne manque jamais, n'a rien de spécifique et se voit dans toute affection du larynx, mais surtout cette dyspnée évolue par accès.

Ce qui permet d'éliminer rapidement les dyspnées non laryngées.

● Non pas tant une dyspnée *d'origine nasale*, qui cesse dès qu'on ouvre la bouche et que l'on attire la langue en avant, due à une imperforation chonale ou à une rhinite aiguë, voire même à de volumineuses végétations adénoïdes.

● Ou une dyspnée *d'origine pharyngée*, où l'examen de la gorge révèle immédiatement la cause du trouble respiratoire :

— Abscès rétro ou latéro-pharyngien ;

— Tumeur parapharyngée.

● Que les dyspnées dues aux *compressions trachéo-bronchiques*, plus difficiles à différencier de la dyspnée laryngée vraie, qui peuvent s'accompagner de bruits variés rappelant le cornage, et de tirage, surtout latéro-costal, alors que la toux et la voix sont peu modifiées.

L'étiologie en est diverse :

— *L'hypertrophie thymique* du nourrisson dont les manifestations pathologiques sont discutées (intérêt de la radio en décubitus dorsal).

— *Les adénopathies trachéo-bronchique de primo-infection tuberculeuse*, dont les images à contours polycycliques sont évocatrices chez un sujet porteur de réactions tuberculiniques positives).

— *Les tumeurs embryonnaires et kystes bronchogéniques*.

— *Les tumeurs malignes, le lymphosarcome, la maladie de Hodgkin*.

— *La maladie de Boesnier-Buck-Shaumann*.

— *Les goîtres plongeants*.

● Quant aux *dyspnées d'origine pulmonaire*, elles sont représentées par :

— *Les dyspnées des affections pulmonaires graves* (à différencier des complications pulmonaires secondaires) : il s'agit alors de polypnée avec battement des ailes du nez, sans dysphonie. Les signes généraux, la radio, l'auscultation aideront au diagnostic.

— *La dyspnée asthmatiforme*, à type de bradyspnée expiratoire survenant chez un sujet aux antécédents allergiques personnels ou familiaux.

— *L'atélectasie*, ne s'accompagnant pas de cornage et dont les signes radiologiques sont caractéristiques.

● Plus rarement, *une cardiopathie* sera en cause, de diagnostic facilité par l'auscultation, les signes de défaillance cardiaque, les examens radiologiques et l'E.C.G.

Les examens spéciaux permettront de rattacher à leur cause : dyspnée et troubles de la déglutition que l'on observe dans certaines *malformations vasculaires, telles que les anomalies des arcs aortiques*, les dyspnées d'origine *nerveuse* (hémorragies méningées néonatales).

● En fait, le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec les autres causes de dyspnée laryngée :

A) Et surtout avec les *laryngites*.

Fréquentes sont les observations rapportant le diagnostic initial de laryngite aiguë, porté lors du premier accès de dyspnée.

a) Parmi les *laryngites infectieuses*, sont en cause :

- non pas tant la *laryngite diphthérique*, rare chez l'enfant au-dessous de 2 ans (surtout croup d'emblée de diagnostic différentiel difficile),
- que la *laryngite striduleuse*, plus fréquente au cours de la seconde enfance, surtout chez les sujets adénoïdiens. Se traduisant par des accès brutaux de dyspnée sans prodrome, survenant surtout la nuit, avec respiration sifflante accompagnée de tirage sus-sternal et intercostal, mais le cri reste clair et, entre les crises, la respiration est parfaitement normale ;
- que, surtout les *laryngites sous-glottiques* :
 - Essentiellement *grippales*, avec un certain degré de gêne respiratoire subsistant entre les accès de suffocation accompagnés de signes infectieux généraux, d'enrouement, de toux aboyante, et souvent de polypnée avec battement des ailes du nez et, à l'examen laryngoscopique, bourrelets d'œdème sous-glottique.
 - Mais aussi au cours de *fièvres éruptives*.
Surtout *morbilleuse* tardive, pouvant revêtir le type grippal œdémateux, pseudo-membraneux ou plus fréquemment ulcéro-œdémateux, plus rarement *scarlatineuse* grave, revêtant l'aspect de laryngite diffuse ou de diphthérie secondaire.
Plus rarement encore varicelleuse ou secondaire à une rubéole.

b) Les *œdèmes non infectieux* du larynx atteignent la région sous-glottique, soit au cours d'une néphrite aiguë avec anasarque, ou d'un œdème localisé d'origine anaphylactique.

B) Avec le *spasme de la glotte* survenant chez le nourrisson atteint de tétanie, tout se résume dans l'accès de dyspnée laryngée survenant brusquement sans prodromes et pouvant se répéter plusieurs fois par jour, accompagné souvent d'un gloussement laryngé caractéristique. L'accès est bref et cède bien au traitement antispasmodique et calcique.

C. — Surtout également avec les *corps étrangers* qui représentent une cause fréquente à laquelle il faut toujours penser devant toute dyspnée d'apparition brutale survenant chez un enfant en bonne santé apparente, même si le geste de l'enfant a échappé aux parents.

D. — Par contre, certains diagnostics sont du ressort du spécialiste et de l'endoscopie :

— *Les papillomes du larynx* : tumeurs laryngées les plus fréquentes chez l'enfant, aspect muriforme de végétations, en grappes, à l'examen laryngoscopique, gris rose, friables, insérées en n'importe quel point du larynx. A l'enrouement du début peut se surajouter une dyspnée laryngée progressive.

— *La syphilis laryngée, la tuberculose laryngée* restent des diagnostics d'exception.

— Plus intéressantes à considérer sont les *malformations* laryngées rares, qui peuvent réaliser le même tableau clinique que l'angiome laryngé :

- le rétrécissement congénital de la glotte ;
- le diaphragme congénital de la région sous-glottique ;
- les kystes laryngés ou hypolaryngés ;

survenant chez le nourrisson très jeune ou le nouveau-né, entraînant une dyspnée laryngée typique avec tirage important, qu'il importe de ne pas confondre avec le *stridor laryngé congénital*, simple cornage inspiratoire, auquel peut se surajouter de la dyspnée avec tirage et cyanose.

Enfin, pour en terminer avec ce diagnostic différentiel, rappelons brièvement la possibilité *d'accidents dyspnéiques après tubage ou trachéotomie*.

2) Chez l'adulte :

Outre les accidents énumérés ci-dessus, il nous faut signaler :

Devant un accident aigu :

— *Les laryngites dyspnéiques* rencontrées au cours de la variole où le pronostic n'est inquiétant que dans les formes tardives ;

— au cours de l'érysipèle du larynx, mais surtout au cours de la fièvre typhoïde où elles sont en règle :

bénignes lors du premier septennaire,
sévères lors du 3^e et de la convalescence,

pouvant assurer le type ulcéronécrotique et réaliser le laryngotypus avec risque de sténose.

— Un œdème du larynx, tantôt rouge inflammatoire, tantôt pâle et translucide, primitif ou secondaire, lié à une collection purulente buccale ou pharyngo-laryngée (phlegmon de l'amygdale) :

- secondaire à une ulcération du larynx ;
- d'origine rénale au cours d'une néphrite aiguë ou mal de Bright ;
- toxique (IK) ;
- allergique.

— La crise laryngée du tabès.

— La paralysie des dilatateurs est un diagnostic de laryngoscopie et fait penser à la syphilis nerveuse.

● Enfin, les dyspnées survenant au cours d'affections subaiguës ou chroniques :

- Tuberculose laryngée, stade ultime de l'affection ou manifestation d'une sténose cicatricielle ou d'une forme tumorale ;
- Syphilis tertiaire, où la dyspnée est généralement progressive ;
- Tumeurs malignes du larynx, où la dyspnée n'apparaît qu'après une période dysphonique (sauf dans les tumeurs de la sous-glotte) et où la laryngoscopie visualise les lésions et permet la biopsie.

(A signaler la possibilité d'aggravation de la dyspnée après radiothérapie).

Mais alors que l'enfant porteur d'un angiome laryngé est amené pour un accident aigu de dyspnée dramatique, la plupart du temps, bien que la dyspnée puisse résumer l'essentiel du tableau clinique, en cas de volumineux angiome pédiculé ou diffus chez l'adulte, ce dernier, porteur d'un angiome laryngé, viendra consulter pour une laryngite chronique avec dysphonie et catarrhe des voies aériennes

supérieures, voire même accompagnée de crachats hémoptoïques ou de véritables hémoptysies qui l'inquiètent.

SUR LE PLAN LARYNGOSCOPIQUE :

Le diagnostic différentiel peut-il se poser ?

On ne confond plus l'hémangiome avec les formations pour lesquelles le processus télengiectasique a pris un développement tel que l'élément constitutif est relégué au second plan par la richesse de la vascularisation. On a décrit des polypes angiomateux : à la réaction normale de formation du polype s'ajoute une hyperplasie conjonctivo-vasculaire, mais l'anatomo-pathologie permet de les ranger dans le cadre nosologique des polypes du larynx.

Si ce diagnostic différentiel chez l'adulte est en fait très facile, car l'aspect de l'angiome sous sa forme typique ne trompe guère, il peut à la rigueur se poser pour :

— les *tumeurs mélaniques* du larynx : aspect ardoisé trompeur, mais l'examen histologique tranchera ;

— les *angiosarcomes* qui peuvent prendre un aspect pseudo-angiomateux banal. Mais il est difficile de trancher là, en dehors d'une biopsie, entre un angiome dégénéré ou un angiome simple subissant une poussée extensive, voire même devant l'aspect pseudo-angiomateux de certains épithéliomas du larynx.

III. — DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

Depuis Sweester, il est classique de distinguer les angiomes de type infantile de ceux de type adulte. Les premiers siégeant de préférence au niveau de la sous-glotte et les deuxièmes se rencontrant soit au niveau de la glotte, soit au niveau de la région supraglottique.

Cette distinction, en réalité, bien qu'elle reste valable, souffre quelques exceptions.

Irving MOORE, en 1920, sur 73 cas publiés dans la littérature mondiale, trouve l'emplacement de la tumeur définie dans 66 cas, c'est-à-dire :

— une trentaine siégeant au niveau ou sur les cordes vocales

- huit sur les bandes ventriculaires ou dans le ventricule ;
- six sur les aryénoïdes ;
- quatre dans le repli aryépiglottique ;
- deux dans le sinus piriforme ;
- trois sur l'épiglotte ;
- quatre sous-glottiques, dont deux chez des enfants ;
- enfin, sept étaient diffus dans le larynx.

J. MARIE fait état de 10 observations d'angiomes siégeant à la partie supérieure de la trachée, dues à HOFFMANN (2 cas), à SHARP, à RUTHERFORD, à SUTHERLAND, à HADJI, à CAMPBELL (3 cas) et à AZIZI, plus la leur.

— *Sur 5 des cas* présentés par BAKER et PENNINGTON en 1956, deux étaient sous-glottiques et trachéale et les trois restants siégeaient au niveau de l'épiglotte, des aryénoïdes et des replis aryépiglottiques.

— Dans le cas 5 de PIERCE, la lésion s'étendait le long de l'hypopharynx pénétrant dans l'œsophage, à la fois sus et sous-glottique.

— *Notre observation n° 2* fait état d'un angiome pharyngo-laryngé chez l'enfant.

— GORIS, PHILIPS et LEVBARG ont décrit des angiomes des cordes vocales chez des enfants de 4 ans, de 9 ans et de 6 mois, mais il s'agissait en réalité d'angiomes diffus et dont le point de départ restait problématique.

— BARON et TARDIVEA rapportent un cas d'hémangiome de l'épiglotte chez l'enfant en 1959.

— MANCI décrit un cas d'hémangiome bilatéral des cordes vocales, chez un individu présentant une hypertension artérielle.

— LANNOIS et TERRACOL, puis BATTAGLIA, de même que FAURE (deux cas) et PORTA font état d'observations personnelles d'angiomes des cordes vocales.

— BERTELLI en rapporte 4 observations chez des adultes, confirmés par biopsie.

— DE AMICIS et Coll. ont décrit dans leur rapport des hémangiomes des cordes proprement dites et des angiomes des bandes ventriculaires.

Et bien que ceux des cordes semblent être plus fréquents, ils ont observé des angiomes sur les deux faces et sur le bord libre de l'épiglotte, et récemment dans la région sous-glottique chez des adultes (BARTELENA, MARTERET, ZAMBRINI et Malfatti).

En réalité, il semble que 80 % des hémangiomes involuent avant l'âge de 5 ans chez l'enfant, ce qui expliquerait l'absence d'hémangiome sous-glottique chez l'adulte, d'après BLACKFIELD.

IV. — DIAGNOSTIC EVOLUTIF ET PRONOSTIC

A. — EVOLUTION PROPREMENT DITE.

a) Comme toutes les affections du larynx chez le nourrisson et l'enfant l'angiome donne lieu à des *accidents dyspnéiques* particulièrement graves en raison du faible volume du larynx à cet âge, de sa facilité à s'œdématiser, et de son innervation riche qui explique l'élément spasmodique souvent surajouté. Ces paroxysmes sont attribués depuis SUEHS et HERBUTH à l'accroissement de la masse sanguine au niveau de l'angiome laryngé, comme c'est le propre de tout organe érectile. Ceci, du reste, fut prouvé par HOFFMANN qui obtint une amélioration temporaire des signes fonctionnels par administration de vaso-constricteurs.

Les infections des voies respiratoires par l'œdème et l'encombrement qu'elles provoquent sont responsables d'accès dyspnéiques.

L'entourage signale fréquemment, lorsqu'il en existe, une croissance simultanée des angiomes cutanés. Il semble donc logique d'attribuer ces poussées de l'affection respiratoire à des poussées évolutives de la maladie angiomateuse. Les angiomes sont, en effet, des néoformations évolutives susceptibles de progression en surface, en profondeur, parfois considérable et rapide, posant des problèmes thérapeutiques parfois angoissants. Cette progression débute quelquefois dans les premiers jours de la vie : ainsi s'explique le début précoce de l'affection.

Cette évolution extensive peut se faire rapidement chez le jeune ou progressivement chez l'adulte, bien qu'un jour ou l'autre, dans des conditions nouvelles, traumatiques ou inflammatoires, elle brûle les étapes et devienne explosive.

b) *Les complications broncho-pulmonaires* sont toujours à redouter chez ces enfants dont l'équilibre respiratoire est instable et qui résisteraient moins facilement à des accidents septiques.

Ces complications infectieuses sont primitives ou secondaires, soit à un examen laryngoscopique, soit à des procédés utilisés pour lutter contre une asphyxie menaçante : trachéotomie ou tubage.

L'hémorragie peut succéder à une intervention et, dans le cas de SWEETSER, le nourrisson mourut d'asphyxie par hémorragie provoquée de l'angiome après une intubation sans succès.

La thrombopénie paraît liée à l'évolution de l'angiome. Elle présente une indication formelle de radiothérapie.

Sur les 5 cas rapportés par SUEHS et HERBUTH, deux des enfants moururent de pneumonie après traitement chirurgical, et leur cas personnel mourut d'atélectasie massive en dépit de la trachéotomie.

Dans le cas de DARGEON et DALY, la cause du décès fut une laryngo-trachéobronchite due à un staphylocoque hémolytique aureus, qui aurait pu être isolé, et qui fit errer le diagnostic.

La néoformation vasculaire peut être le siège d'*ulcération*, voire même de *nécrose*, ce qui augmenterait les risques d'hémorragie et d'infection des voies respiratoires, ou même d'atteinte de la charpente musculo-cartilagineuse du larynx avec ses conséquences fonctionnelles.

c) Enfin, les *récidives*, bien que rares, sont à signaler, dues surtout à une exérèse incomplète, mais parfois entrant dans le cadre de la maladie angiomateuse d'allure extensive.

d) Quant au risque de *dégénérescence*, FERGUSON, en 1944, affirme que parfois les angiomes peuvent se maligniser et donner des métastases, mais par contre, dans son récent rapport de 1961, il n'y fait aucune allusion. Les hémangiomes sont en règle générale considérés comme des tumeurs bénignes et représentent la grande majorité des tumeurs vasculaires laryngées, tandis que les tumeurs à caractères plus indifférenciés que sont les endothéliomes, les périthéliomes, les endothéliomes cylindromateux et les réticulo-endothéliomes, elles, ne représentent qu'une infime minorité.

D'autant plus que la majorité des auteurs, et récemment DE AMICIS et ses Collaborateurs considèrent la plus grande partie de ces tumeurs

à empreinte endothéliomateuse ou périthéliomateuses comme l'expression d'une réaction, soit de l'endothélium, soit du périthélium, plutôt que comme des néoplasies avec les caractéristiques histologiques et biologiques des angioendothéliomes véritables. Ceci surtout par le manque notable de diversité de l'évolution clinique entre les angiomes capillaires simples ou caverneux et les angiomes à composante endothéliomateuse prédominante. Les angiomes peuvent donc être considérés, d'une façon générale, comme résultant d'une dysplasie mésenchymateuse.

B. — PRONOSTIC.

a) Il peut être fait suivant le *type histologique* :

Les hémangiomes capillaires auraient tendance à régresser au bout de quelques années, plus facilement que les caverneux qui ont tendance, au contraire, à s'accroître et à gagner les structures sous-jacentes. Et, de plus, le type histologique le plus communément rencontré est celui de l'hémangiome capillaire simple. Par contre, les petits hémangiomes peu apparents seraient beaucoup plus fréquents, d'après le rapport de CAMERON et MAC GRÈGOR, que les angiomes polypoïdes, d'où la nécessité de considérer les angiomes du larynx comme beaucoup plus fréquents que ne le voudrait la littérature. En outre, l'hémangiome sous-glottique serait habituellement de type capillaire, alors qu'il serait plus volontiers caverneux dans la localisation supra-glottique d'après PIERCE.

b) Mais alors que, dans la littérature, le *pronostic et l'évolution des angiomes* du larynx restent redoutables, *puisque*, sur les 19 cas rapportés par CAMPBELL, 12 moururent, soit par asphyxie, soit par complications pulmonaires secondaires ; puisque les 3 cas rapportés par CAMERON et MAC GREGOR en 1960, dans la région de Birmingham, durant ces trois dernières années, sont morts en dépit de la trachéotomie ; puisque, sur les 15 cas rapportés par DOERMANN, 8 eurent une issue fatale, dont 5 par complications pulmonaires dues à la trachéotomie ou l'intubation ; et puisque (toujours dans le rapport de MAC GREGOR, PRIOR et CAMERON) il n'y a pas eu d'autres causes de décès chez des enfants présentant une obstruction laryngée, durant les trois ans au cours desquels leurs cas furent recensés ; puisque, enfin, sur les

21 cas rapportés par HOLBOROW, 9 moururent par asphyxie (ce qui représente en moyenne 50 % de mortalité) ; à l'inverse, FERGUSON, en 1961, rapporte sur 17 cas, étalés sur 10 ans, de 1950 à 1960, 16 guérisons avec un diagnostic fait à la laryngoscopie, et un seul décès par complications pulmonaires secondaires (alors que les autopsies pratiquées durant cette période comportaient de façon systématique l'examen histologique soigneux des régions laryngées inférieures). C'est dire qu'un diagnostic fait rapidement, entraînant un acte thérapeutique approprié, représente la condition *sine qua non* du succès thérapeutique.

c) Pour Dargeon et DALY, les hémangiomes s'accroissent durant les premières semaines de la vie, puis involuent.

De même, HOLLINGER, en 1961, affirme l'accroissement de taille des hémangiomes jusqu'à l'âge de 6 mois, puis leur régression spontanée, mais ce n'est, hélas ! pas général, puisque 7 enfants du rapport de MAWSON en 1961 eurent une trachéotomie, la régression spontanée ne se produisant pas.

Cependant, pour la plupart des auteurs, cette croissance de l'angiome se fait essentiellement durant les huit premiers mois de la vie et serait terminée au bout d'un an. Les auteurs américains affirment même que ce type d'angiome extensif amorce une régression après la première année et disparaît totalement vers 5 ans. C'est peut-être à cette involution spontanée que nous devons de ne pas trouver d'évolution au-delà de 17 mois. Il est certain, de plus, que la croissance du larynx améliore les conditions respiratoires.

La mortalité reste redoutable si le diagnostic n'a pas été fait durant les six premiers mois de la vie, alors que les signes fonctionnels sont au premier plan, pour FERGUSON. L'évolution de la maladie ne se fait au-delà de 10 mois que dans 3 cas déjà publiés, jusqu'à 14 mois pour le deuxième cas de NEW et CLARK, 15 mois pour le deuxième cas de CROOKES, 10 mois et demi pour le premier cas de CAMPBELL, de même que pour les trois cas rapportés par FAUCAUD.

Il nous faut, pour conclure, insister sur la nécessité d'un diagnostic précis et rapide, lequel doit entraîner un geste thérapeutique efficace, et sur le pronostic relativement favorable que présente une lésion peu extensive, n'atteignant aucune structure vitale et ayant une tendance naturelle à la régression.

CHAPITRE VII

TRAITEMENT

L'angiome est une affection bénigne, constituée de tissus jeunes, donc très accessible aux thérapeutiques. Malheureusement, l'angiome laryngé ne justifie pas cette réputation de bénignité.

La conduite à tenir devant un angiome tubéreux cutané varie selon la taille, le siège, l'allure évolutive de l'angiome, mais varie également selon les auteurs.

De nombreux auteurs anglo-saxons sont partisans de l'expectative complète sous surveillance, en raison de l'involution spontanée de la plupart des angiomes de l'enfant et des résultats souvent médiocres des thérapeutiques.

Cette opinion n'est pas partagée par tous : *les auteurs français* (dermatologues, chirurgiens ou radiothérapeutes) préfèrent à l'heure actuelle traiter un angiome qui semble s'accroître plutôt que d'attendre une régression spontanée incertaine, qui risque de survenir après une extension importante des lésions et même après des complications (infections, nécrose, mutilation).

A l'inverse, certains sont partisans, même, de traiter tous les angiomes.

En cas d'angiomatose laryngotrachéale, le processus thérapeutique est extrêmement compliqué en raison du siège de la lésion. Tout traitement à ce niveau comporte un risque, mais la lésion est responsable d'accidents asphyxiques souvent dramatiques, qui forcent la main et obligent à intervenir. Le pronostic très grave chez le nourrisson tient au danger d'asphyxie, surtout aux risques d'infection pulmonaire intercurrente et à la difficulté du traitement.

Des 10 observations colligées par MARIE et SERINGE, 4 seulement

se sont terminées par la guérison ; encore a-t-elle nécessité 1 800 r dans celle de CAMPBELL, avec les risques ultérieurs post-radiothérapiques, en particulier au niveau du corps thyroïde.

Dans le traitement de l'angiome laryngé, deux éléments sont à envisager :

- le traitement de la dyspnée, pour parer à la menace d'asphyxie ;
- le traitement de la cause de cette dyspnée.

I. — CONTRE LA DYSPNÉE : l'oxygénothérapie, le nursing en atmosphère humide, les sédatifs sont employés couramment. Les antibiotiques sont largement utilisés en cas d'infection surajoutée, de même que la corticothérapie dont l'emploi est justifié.

Mais il est rare que ces moyens suffisent : dans 11 cas sur les 40 étudiées par M^{lle} FAUCAUD, on n'a pas eu recours à la trachéotomie ni à l'intubation endolaryngée, mais on signale parmi ces cas 5 décès, dont 3 attribués à l'asphyxie.

— *L'intubation* a été pratiquée trois fois, et dans un de ces cas (DOERMANN), la trachéotomie fut nécessaire ensuite. SWEESTER échoua dans sa tentative d'intubation et son malade mourut par asphyxie. LEVBARG n'eut pas plus de succès.

— C'est à la *trachéotomie* que la plupart des auteurs ont recours (25 trachéotomies ont été pratiquées). Presque toutes motivées par un paroxysme dyspnéique, soit précocement au début de l'hospitalisation, soit plus tard, à l'occasion d'une poussée évolutive de la maladie.

Il est intéressant de noter que ce fut à l'occasion d'un examen laryngoscopique (cas 1 d'HOLBOROW) que se produisit un accès dyspnéique obligeant à une trachéotomie. Comme ce fut le cas de la deuxième observation de CAMPBELL, dans les 48 heures qui suivirent cet examen, et 3 heures seulement après, dans sa 4^e observation.

— Certains auteurs ont préconisé de même la trachéotomie préventivement à toute irradiation du larynx, du fait de l'œdème qui peut se produire dans les suites immédiates (KASABACH et DONLAN, FERGUSON).

Si le malade n'est pas trachéotomisé, il sera placé sous surveillance, en milieu hospitalier, dans une atmosphère humide et sous anti-œdémateux.

C'est pour la même raison que FERGUSON préconise que le traitement par irradiation soit institué très tôt dans la matinée de façon à pouvoir remédier à une éventuelle obstruction laryngée.

— CROOKES a pratiqué une trachéotomie avant l'excision chirurgicale de la tumeur.

Cette trachéotomie doit donc être préférée au tubage difficile à pratiquer et souvent inopérant et traumatisant. Elle sera faite le plus bas possible de façon à éviter la section de la tumeur, comme ce fut le cas de SHURLY rapporté par SWEESTER.

Elle sera complétée par des aspirations répétées de la canule, par une surveillance prolongée de ces malades, par de grands soins d'asepsie, par un traitement médical antispasmodique et anti-infectieux, la mise en atmosphère humide, et surtout, cette canule sera laissée en place le strict temps nécessaire, du fait de la tendance à l'effondrement de la trachée d'un enfant de quelques mois, après trachéotomie, de la possibilité de voir se développer rapidement une sténose sus-trachéale, une fistule, et également du fait de l'habitude prise par l'enfant de respirer par sa canule. Toutes complications compromettant le pronostic vital et fonctionnel.

Aussi cette trachéotomie ne sera-t-elle pas dissociée du traitement de la cause elle-même de l'obstruction laryngée, ce qui nous amène au :

II. — TRAITEMENT DE L'ANGIOME :

Trois thérapeutiques peuvent être envisagées :

- la chirurgie ;
- le radium ;
- les rayons X.

A. — *Le radium.*

RYERSON utilisa le premier le radium dans le traitement des angiomes laryngés de l'adulte. Chez le nourrisson, NEW et CLARK obtinrent de bons résultats avec la Curiethérapie dans leurs deux cas ; une seule application a été faite à chaque malade à l'aide d'une aiguille pesant 50 mg, introduite au contact de la tumeur et laissée en place cinq heures.

Récemment, BARON et TARDIVEA, dans leur rapport à propos d'une observation d'hémangiome de l'épiglotte chez un enfant, utilisent une plaque d'émail radifère chargée de 7 mg de radium élément et mesurant 20 mm de côté, qui enrobée dans un sachet de toile fut introduite au bout d'une longue pince et maintenue en place 30 minutes sur deux champs, soit une heure au total (sur la base endolaryngée, puis sur la base de la langue). Ceci après anesthésie générale et trachéotomie.

Une deuxième application fut faite 13 jours après, sur un point qui restait évolutif sur le bord libre de l'épiglotte, dans les mêmes conditions.

Ils obtinrent un tel résultat que les hémorragies cessèrent et que la trachéotomie put être abandonnée.

Les auteurs conseillent de s'en tenir aux normes de traitement conseillé par M^{me} LABORDE, à propos des angiomes cutanés, pour agir efficacement sur l'angiome tout en respectant les organes voisins.

De toute façon, du fait de son action retardée et de son émanation diffuse, le radium reste d'application délicate et doit être réservé à un Curiéthérapeute compétent, capable d'éviter les doses trop fortes ou trop faibles, trop fréquemment répétées.

Ce procédé thérapeutique, d'un maniement difficile, peut être avantageusement remplacé par la radiothérapie de contact.

B. — *La radiothérapie.*

LEVBARG employa pour la première fois la radiothérapie chez un enfant âgé de 10 semaines et atteint d'un angiome buccopharyngé, étendu au larynx. L'enfant reçut une seule application de rayons X et put être détubé huit jours après (mais il ne nota pas la dose de radiothérapie).

Les résultats obtenus par HOFFMANN furent plus décevants ; il donna 400 r en trois séances à six jours d'intervalle, il obtint une nette amélioration mais dut faire une trachéotomie au cours d'un accès dyspnéique et perdit son malade.

KASABACH et DONLAN administrèrent 1 200 r à leur malade en dix jours consécutifs, avec succès complet.

Le cas 2 de HADJI reçut 1 800 r en 20 séances sur un champ qui comprenait le nez, le menton, le cou.

NEIMANN administra 2 000 r en 10 séances.

CAMPBELL, 1 800 r en trois semaines.

HOLBOROW utilisa des doses plus faibles : 700 r pour son premier malade et 450 pour le second.

BAKER et PENNINGTON donnèrent un total de 1 200 r pour leurs 5 cas, à raison de 400 r étalés sur 9 jours et répétés tous les trois mois, et obtinrent 4 guérisons.

MARIE et SERINGE appliquèrent deux cures totalisant 1 320 r en 18 séances, en deux mois.

Dans l'observations de CROOKES qui s'est mal terminée, la dose de radiothérapie n'a pas été précisée.

Actuellement, FERGUSSON réduit le dosage de façon importante et obtient des résultats très satisfaisants; l'administration de 400 r en 9 jours, répétée à 3 mois d'intervalle, jusqu'au total de 1 300 r pour BAKER et PENNINGTON, s'explique par le fait que leurs cas présentaient des hémangiomes extensifs au niveau de la face (cou) nécessitant des doses plus fortes.

Il conclut, *si la trachéotomie n'a pas été faite*, qu'il importe de donner de petites doses quotidiennes étalées sur une longue période, de façon à minimiser les réactions œdémateuses, et, à la suite de D'ANGIO, utilise 400 r au maximum le premier jour et graduellement accroît le dosage jusqu'à 350 r étalés sur 4 à 6 jours, réduits à 2-3 jours si les conditions sont favorables, et à un total de 250 r. *Par contre, si la trachéotomie a été faite préalablement*, 250 à 300 r peuvent être donnés à la fois sans danger. Dans leur série de 17 malades, ils donnèrent des doses totales variant de 200 à 500 r. Seul un cas (cas V) reçut 400 r sur 2 jours et, 2 mois après, une nouvelle irradiation de 450 r en 3 jours.

Le cas IV nécessita de même un total de 500 r, mais la biopsie avait montré qu'il s'agissait d'un hémangioendothéliome.

La réponse au traitement se fait dans les 6 à 8 semaines qui suivent l'irradiation, avec diminution de la masse tumorale et disparition des signes fonctionnels.

Quant à la décanulation rapide, elle n'est pas toujours réalisable et pose les mêmes problèmes que pour les autres trachéotomies. Ce fut

cependant l'affaire de quelques mois et, actuellement, pas un des malades observés par FERGUSON n'est porteur de canule ou de fistule (elle dut parfois être fermée chirurgicalement).

11 sur les 17 cas de cet auteur, rapportés en 1961, eurent une trachéotomie, dont 4 avant leur admission première, et tous furent guéris, excepté un enfant mort de complications pulmonaires.

Nous pouvons conclure en disant que l'irradiation représente le traitement de choix des angiomes en général et surtout dans les régions difficilement accessibles au traitement chirurgical ou par Curithérapie, mais que, pour être efficace, elle demande l'application du foyer irradiant à proximité de la lésion et qu'elle doit être administrée par un radiothérapeute compétent et entraîné, afin d'éviter les dangers propres aux rayons X : radiodermite, lésions des muqueuses mais surtout, dans le cas des angiomes laryngés, arrêt du développement du larynx par destruction des cartilages de croissance, d'autant plus sensible que l'enfant est plus jeune et la dose plus forte (travaux expérimentaux de PERTHES, TRIBONNEAU et RÉCAMIER), sténose laryngée post-radiothérapique, aplasie ou dégénérescence du corps thyroïde, qui, malheureusement, se trouve toujours compris dans la zone irradiée.

Certains malades ont été examinés 2, 3 et même 4 ans après le traitement, mais ce recul n'est peut-être pas suffisant pour affirmer l'absence de nocivité de la radiothérapie.

WILSON et ses collaborateurs, en 1958, rapportèrent 4 cas de cancer thyroïdien développé après irradiation de nœvus du cou chez l'enfant.

Pour MAWSON, l'incidence de cancérisation après rayons X serait voisine de 1 %.

Les angiomes sont des néoformations bénignes : le traitement par les radiations n'est acceptable que dans la mesure où les doses distribuées à l'organisme sain ne risquent pas d'être nuisibles au sujet, même dans un avenir éloigné.

— Deux variétés de radiations peuvent être utilisées :

● *Les rayons bêta* : très peu pénétrants, ne dépassant pas 2 à 3 mm dans les tissus. Ils peuvent être distribués, soit par des isotopes radioactifs : P32 ou Sr90, soit par le radium qui émet de plus un rayon gamma de très haute énergie, très pénétrant.

● *Les rayons X et les rayons gamma, utilisés :*

- par contactothérapie, permettant de traiter des lésions de 4 ou 5 mm d'épaisseur sur des champs qui ne dépassent guère 4 cm² ;
- par radiothérapie semi-pénétrante ou pénétrante à petites doses sur des lésions plus épaisses et plus étendues ;
- par des aiguilles de radium qui utilisent alors essentiellement le rayonnement gamma ou par aiguilles de Co radio-actif.

C. — *La Chirurgie*

n'est guère tolérée par l'enfant en raison du danger d'hémorragie pendant l'intervention et des complications infectieuses post-opératoires.

Elle peut être envisagée en cas d'échec de la radiothérapie ou pour les angiomes caverneux très peu sensibles aux rayons. Elle peut se discuter dans certains angiomes tubéreux placés à proximité d'organes particulièrement sensibles aux rayons. Mais cette chirurgie est souvent difficile, hémorragique et choquante, nécessitant une excellente réanimation.

Elle peut être pratiquée par voie endoscopique ou par voie externe, par thyrotomie.

6 malades, sur les 40 cas rapportés chez l'enfant par M^{lle} FAUCAUD, ont été traités par chirurgie.

Le larynx fut ouvert 4 fois : seul le malade d'HOFFMANN est mort, un mois après l'intervention, de pneumonie.

SCHARP utilisa la cautérisation, RUTHERFORD et SUTHERLAND excisèrent l'angiome et complétèrent le traitement par radiothérapie. CROOKES fit de même.

CAMPBELL utilisa lui aussi excision et radiothérapie. Le malade de AZIZI et KAZEMI mourut 24 heures après l'intervention, qui avait mis en évidence, après ouverture des 4^e et 5^e anneaux trachéaux, les bourgeons vasculaires. L'électro-coagulation fut utilisée par ZAKREWSKI et GABRYEL en 1963, chez un enfant de 6 mois, avec un larynx devenu normal, contrôlé 7 ans plus tard.

ZOLLNER pense que les tumeurs vasculaires sont souvent relativement bien limitées, qu'elles se laissent bien disséquer, surtout lorsqu'il n'y a pas de réactions inflammatoires de voisinage et qu'elles saignent peu, à condition de ne pas toucher les lacs vasculaires.

Les indications dépendent du siège et de l'extension de la tumeur, de l'âge du malade, de l'existence possible d'un danger respiratoire, de la présence possible à la surface de la tumeur d'ulcérations déjà saignantes.

Il rapporte 3 cas opérés par voie externe :

Cas I : incision de type RETHY pour un angiome de la vallécule s'étendant à la margelle laryngée, résultats excellents.

Cas II : pour un hémangiome de l'aryténoïde droit, intervention de type Trotter : guérison sans incidents.

Cas III : intervention du même type pour un volumineux angiome noyant les contours du larynx s'étendant à la base de la langue ; guérison sans séquelles.

Tandis que dans le *Cas IV* : en présence d'une tumeur bien limitée de la taille d'une cerise siégeant sur la commissure postérieure, son ablation put être réalisée par laryngoscopie en suspension, au moyen d'une pince fine, suivie de coagulation de la muqueuse en surface. Il ne fut pas nécessaire de pratiquer une trachéotomie et la cicatrisation fut rapide.

Notre observation 3, à propos d'un cas d'hémangiome géant du larynx, dont voici le compte rendu opératoire :

Sous anesthésie générale, intubation, incision verticale médiane antérieure pré-laryngée (Professeur MOUNIER-KUHN). Thyrotomie qui s'avère insuffisante. La voie d'abord est élargie par la résection de la moitié gauche de l'os hyoïde. Et devant une tumeur sessile, mordant sur la bande ventriculaire gauche et la partie inférieure de la face laryngée de l'épiglotte, le seul geste logique fut de réaliser une hémilaryngectomie gauche, sus-cricoïdienne, avec conservation partielle de l'aryténoïde.

Les suites furent simple : la canule fut bouchée au 8^e jour et la décanulation fut faite moins de 4 semaines après le geste d'exérèse.

WERNER rapporte un cas d'angiome géant de la margelle laryngée chez un adulte, dont l'exérèse totale avec conservation de toute la structure laryngée fut pratiquée par voie de pharyngotomie latérale.

EN CONCLUSION :

Nous pouvons dire qu'il est assez difficile de schématiser la conduite à tenir ; dans chaque cas particulier, le choix de la méthode et de la dose dépendra :

- du type anatomoclinique prédominant de l'angiome ; par exemple, les angiomes caverneux sont très peu sensibles aux radiations ;
- de l'étendue de l'angiome, de sa localisation, de son évolution ;
- de l'âge de l'enfant ;
- des possibilités de surveillance.

C'est par radiothérapie (variant quant à la dose et à la fréquence des irradiations) qu'ont été traités le plus grand nombre de malades, avec des résultats satisfaisants, et aucun auteur ne signale les complications que l'irradiation de la région laryngée peut faire craindre : aplasie ou dégénérescence du corps thyroïde, arrêt de développement des cartilages du larynx, sténose laryngée post-radiothérapique.

La trachéotomie a permis de sauver bien des malades de l'asphyxie mais elle ne doit être pratiquée qu'en cas de nécessité absolue, à cause des difficultés de décanulation que l'on rencontre surtout chez les jeunes enfants (thèse de GENKIN, Paris, 1962). Les difficultés de la décanulation sont des complications de la trachéotomie prolongée pour CROOKES et HOLBOROW.

Ces difficultés sont actuellement bien connues ; elles ne sont pas propres aux angiomes laryngés et se rencontrent quelle que soit la lésion ayant nécessité la trachéotomie.

Les accidents de décanulation peuvent avoir pour cause, soit des phénomènes fonctionnels englobés sous la dénomination de syndrome de panique, soit des lésions organiques donnant une sténose laryngée.

Même isolé, le syndrome de panique est difficile à traiter. Le jeune âge du sujet et le maintien prolongé de la canule en rendent la fréquence encore plus grande. Le processus sténosant secondaire à un traitement radiothérapique, quelquefois signalé, est la conséquence, le plus souvent, d'un surdosage, mais peut se voir même aux doses normales, surtout sur un larynx en croissance.

Enfin, on admet actuellement qu'il y a un arrêt de développement du larynx exclu depuis trop longtemps du circuit respiratoire physiologique.

Des dilatations du larynx peuvent être pratiquées chez ces malades, mais ce traitement est difficile, dangereux, réservé à des services très spécialisés, et dure de nombreuses années.

CHAPITRE VIII

Nous résumons brièvement nos quatre observations réunies ces dernières années à la Clinique O.R.L. de Lyon.

OBSERVATION N° 1

Laryngite sous-glottique chez un enfant d'un mois et demi : angiome sous-glottique traité par Radiothérapie (3 000 r)

V... Anne, née le 16 novembre 1962 à Chalon-sur-Saône.

Envoyée au pavillon S par le centre hospitalier de Chalon, pour dyspnée laryngée évoluant depuis la naissance, par crises paroxystiques.

Rien à signaler dans les antécédents héréditaires et collatéraux.

Une laryngoscopie faite à Chalon avait été négative en dehors d'un léger œdème du larynx.

Cependant, la présence d'angiomes multiples au niveau de la lèvre, à l'extrémité de la langue évoque la possibilité d'angiome du larynx.

Par ailleurs, pas de dysphagie, pas d'image d'hypertrophie thymique.

Passée à U (Clinique O.R.L. de Lyon) à l'âge d'un mois et demi, où un examen laryngoscopique direct (Professeur MOUNIER-KUHN) pratiqué le 29 décembre montre un œdème sous-glottique.

Puis, devant l'aggravation de la scène clinique : tirage considérable, accentuation de la dyspnée (rythme à 40), cyanose à la moindre tentative de sortie de l'enfant de la tente à oxygène, et devant la persistance de la dyspnée 14 heures après l'examen laryngoscopique, malgré le traitement médical : Pénicilline, Cortancyl, Gardénal, aérosols d'anti-inflammatoires, un nouvel examen endoscopique montre la présence de bourrelet sous-glottique.

Après trois jours de traitement médical intense (Péni-Strepto, Soludécadron) l'enfant ne tire plus et peut se passer d'oxygène, mais l'état général reste médiocre et l'enfant perd régulièrement du poids ; on la refait donc passer à S (Clinique de pédiatrie), après avis des pédiatres.

A noter que la mère avait remarqué la dyspnée et la modification du cri dès le 10^e jour de la naissance.

Nouveau séjour à U le 5 février 1963.

L'enfant est renvoyée d'urgence par le pavillon S pour un nouvel épisode de dyspnée laryngée majeure, installée brutalement à la suite d'une tétée.

A l'entrée : tirage impressionnant, enfant gris cyanose. Après échec du traitement médical, on décide la trachéotomie.

A la laryngoscopie D., on retrouve l'aspect noté lors du premier séjour avec deux volumineux bourrelets d'œdème sous-glottique.

L'enfant est décanulé le 13 février 1963, et huit jours après il présente à deux reprises, en 24 heures, une courte crise de tirage après les repas.

Une laryngoscopie pratiquée le 21 février par le Docteur J. GAILLARD montre le même aspect de sténose sous-glottique fusiforme avec une fente de 2 mm. Il s'agit d'une infiltration et non d'un œdème sous-glottique.

Le 21 février 1963, étant donné cet aspect, on pratique une nouvelle trachéotomie par l'ancienne cicatrice.

Des laryngoscopies successives montrent la persistance, inchangée, des deux bourrelets sous-glottiques, ce qui amène à évoquer l'hypothèse d'une malformation laryngée, angiome peut-être.

L'enfant sort avec sa canule, et les dermatologues, par ailleurs, ne veulent pas entreprendre pour l'instant le traitement de l'angiome labial inférieur.

Nouveau séjour le 16 mai 1963 :

Motivé par un développement considérable de l'angiome labial inférieur.

Depuis sa sortie de U, l'état général de l'enfant reste moyen, le tirage persiste de temps à autre, avec un certain degré d'encombrement respiratoire.

A l'entrée, pas de cyanose, examen identique mais extension importante de l'angiome labial inférieur gagnant le menton.

Le 24 mai, un examen laryngoscopique pratiqué par M. le Professeur MOUNIER-KUHN montre une évolution angiomateuse considérable, se poursuivant dans la sous-glotte comme au niveau de la lèvre : angiome en fer à cheval, doublant les cordes vocales et épaississant la commissure postérieure ; aucune possibilité de décanulation.

Le 10 juin 1963, application sous anesthésie générale d'N. liquide sur le bourrelet laryngé gauche et sur une petite surface cutanée.

Le 12 juin, nouvelle application d'N laryngée, tandis que sur la langue on pratique une application en profondeur avec une aiguille.

Le 20 juin 1963, aspect inchangé, et même, le 27 juin, on note une extension manifeste de l'angiome sous-glottique.

Irradiation de la lèvre : en deux mois, 700 r-Radiothérapie sous 200 kw.

Laryngoscopie directe le 18 juillet, après une séance de radiothérapie : montre une congestion moindre, mais pas de régression.

Le 8 août, persistance dans l'étage sous-glottique d'une importante tuméfaction bilatérale avec une lumière très réduite (Docteur REBATTU).

Le 26 août, après 1 600 r complémentaires, persistance d'une tuméfaction sous-glottique bilatérale mais, dans l'abduction, la lumière s'est élargie par rapport aux précédents examens.

Après 3 000 r sur le larynx, on décide de laisser partir l'enfant un mois.

Nouveau séjour le 2 octobre 1963 :

Aggravation de l'angiome cutanéomuqueux : il s'étend en épaisseur dans la joue gauche. Celui de la langue s'est également accru (1 cm et demi contre 2 mm). Enfin, l'angiome sublingual gauche est épais de plus de 1 cm.

Mais une laryngoscopie directe (Professeur MOUNIER-KUHN) objective plutôt une régression de l'angiome sous-glottique, et l'enfant retourne chez elle avec sa canule.

Actuellement, l'enfant est à nouveau dans le Service pour traitement de l'angiome labial inférieur (toujours porteur de la canule); état laryngé : inchangé.

OBSERVATION N° 2

Angiome pharyngo-laryngé chez un enfant de trois mois et demi traité par radiothérapie : première série de 1 200 r ; deuxième série de 600 r.

R... Jean-Claude, né le 3 mai 1961.

Enfant pesant 2 kg 800 à la naissance, né cyanosé et présentant des difficultés à avaler, au moment des biberons, et par moment une impression d'étouffement, dit la mère.

Envoyé à S le 22 août 1961.

A l'entrée : hypotrophie considérable. Troubles de la phonation avec petite voix aiguë ; inspiration bruyante, tirage sus-sternal, troubles de la déglutition lors des essais alimentaires (étouffement) et cyanose. Il présente de plus une parésie faciale droite.

Un examen O.R.L. est demandé, à la recherche d'une origine neurologique de ces troubles, et le Docteur MÉREAUD a la surprise de trouver à la laryngoscopie directe une *tumeur d'allure angiomateuse* obstruant la bouche de l'œsophage, les deux sinus piriformes et la région rétro-cricoïdienne.

Par ailleurs, par de paralysie du X ou du XII.

On décide la *radiothérapie*. Après deux séances, amélioration sensible de la dyspnée et de la dysphagie. La respiration devient même normale, mais au moment des cris on note un tirage sus-sternal, accompagné de stridor et même de cyanose avec turgescence des veines jugulaires et sous-cutanées lorsque la tête de l'enfant est mise en extension forcée.

Le 7 septembre 1961, une nouvelle laryngoscopie directe est pratiquée : la masse comblant le sinus piriforme a un peu diminué mais reste encore volumineuse, ainsi d'ailleurs que la masse pharyngée postérieure. On décide de continuer la radiothérapie.

Par ailleurs, mise en évidence sur *les clichés radiologiques* en incidence horizontale (Rx reproduite page 107) d'une tuméfaction arrondie située au niveau du bord inférieur de l'hypolarynx et refoulant la trachée en avant, tandis que l'œsophage imprégné de baryte reste en position postérieure.

Après *quatre séances de radiothérapie* de 200 r chacune, une laryngoscopie directe pratiquée le 22 septembre 1961 montre qu'il persiste toujours une volumineuse masse angiomateuse faisant saillie, surtout au niveau de la région rétro-cricoidienne et en arrière sur la paroi pharyngée postérieure au niveau de la bouche de l'œsophage. Mais, par contre, les sinus piriformes sont beaucoup plus libres. Diminution de 30 % environ de la tumeur.

L'enfant est renvoyé chez lui, puis revu le 15 mai 1962. A repris du poids ; la dysphagie a disparu mais il persiste un léger stridor, bien que l'enfant ne soit pas gêné pour respirer.

Par ailleurs, on note un retard psycho-moteur manifeste.

A l'examen endoscopique pratiqué le 15 mai on est frappé par les dimensions de l'angiome qui paraît beaucoup plus important qu'il y a sept mois. Persistance d'une masse angiomateuse volumineuse du sinus piriforme, rétro-cricoidienne et pharyngée postérieure.

On décide de pratiquer une nouvelle séance de radiothérapie : *6 séances de 100 r chacune* ; disparition complète du stridor et des signes fonctionnels.

L'enfant est revenu à la consultation le 15 juin 1963 ; il va bien, s'alimente bien, mais il présente un retard psycho-moteur important, en rapport avec une souffrance fœtale lors de l'accouchement, d'après les précisions obtenues par l'accoucheur.

OBSERVATION N° 3

Angiome pharyngo-laryngé chez un adulte de 26 ans, d'évolution brutale traité par hémilaryngectomie gauche. Guérison.

B... Mansar, né le 3 mars 1935 à Batna.

Envoyé par le Docteur DENIS, de Bône, pour angiome du larynx.

Entré dans le Service le 3 mars 1961.

Rien à signaler dans les antécédents héréditaires et collatéraux ; amygdaléctomie en 1957.

Se plaint de gêne respiratoire et d'enrouement depuis quelque temps sans qu'il soit possible de faire préciser par le malade la date de début des signes fonctionnels.

Accentuation marquée des signes fonctionnels en huit jours, et à l'entrée le malade se présente avec une dyspnée importante, accompagnée de tirage sus-claviculaire ; la dysphonie est légère ; pas de dysphagie.

A l'examen laryngoscopique indirect, on découvre une volumineuse masse, violacée, muriforme, qui masque toute la margelle du larynx et le sinus piriforme gauche.

Le reste de l'examen est négatif ; il n'y a pas d'adénopathie.

Le diagnostic d'angiome s'impose donc dès le premier examen.

La radiographie de profil permet de préciser la base d'implantation qui est antérieure.

La laryngoscopie directe montre que le pédicule de l'angiome semble siéger sur le repli pharyngo-épiglottique gauche et que les aryténoïdes sont parfaitement mobiles.

Les troubles respiratoires s'aggravant brusquement imposent une trachéotomie.

Quelques jours plus tard, l'exérèse est décidée par voie externe, afin de circonscrire la lésion et d'éviter toute hémorragie.

Intervention sous anesthésie générale par intubation.

Incision verticale médiane antérieure pré-laryngée. Thyrotomie. Ce dernier geste ne permet pas d'accoucher la masse volumineuse que l'on a fait basculer dans la cavité pharyngée. La voie d'abord est élargie par la résection de la moitié gauche de l'os hyoïde. L'hémangiome peut être sorti dans le champ opératoire ; la base d'implantation est beaucoup plus large que ne l'avaient laissé supposer les différentes investigations. La tumeur est sessile, mordant sur la bande ventriculaire gauche et la partie inférieure de la face laryngée de l'épiglotte.

Le seul geste logique est l'hémilaryngectomie gauche ; elle est réalisée sus-cricoïdienne, avec conservation partielle de l'aryténoïde.

Fermeture totale.

L'intervention a été exsangue. Les suites ont été simples ; la canule fut bouchée à partir du 8^e jour. La décanulation est survenue moins de 4 semaines après le geste d'exérèse.

L'examen anatomo-pathologique (Docteur LAFON) confirme le diagnostic : épithélium malpighien hyperplasique et enfonçant des cryptes dans un chorion fibreux, dense, qu'il recouvre.

Ce chorion présente de nombreuses fentes vasculaires, les unes vides, les autres encore gorgées de sang. Ces fentes sont revêtues d'un endothélium mais il n'y a pas de blastème angioblastique, pas de signe inflammatoire.

Le malade est revu le 15 mai 1961 : il respire bien et présente un aspect laryngé en chicanes.

Le 15 décembre 1963 : va bien.

OBSERVATION N° 4

*Angiome de l'aryténoïde gauche chez une femme de 59 ans
traité par radiothérapie (2 000 r) puis par exérèse chirurgicale
par pharyngotomie latérale*

B... Marguerite, née en 1904.

Envoyée par le pavillon E bis (pneumo-phthisiologie) où elle était hospitalisée pour hémoptysies à répétition, et découverte par bronchoscopie d'une masse angiomateuse du larynx.

Rien à signaler dans les antécédents héréditaires et collatéraux.

Pas d'antécédent pathologique particulier.

Entrée dans le Service le 8 février 1963.

L'histoire se résume à quelques crachats striés de sang rouge, inquiétant la malade au cours d'une bronchite.

Récidive un mois après, de façon plus importante, puis trois mois plus tard, motivant l'hospitalisation.

Examen général : négatif.

L'examen du larynx montre une tumeur angiomateuse de la margelle laryngée gauche, un larynx mobile. La tumeur s'implante sur la partie juxta-aryténoïdienne du repli ary-épiglottique gauche. Les cordes vocales sont normales. La tumeur atteint la taille d'une mirabelle.

Sous couvert de *radiothérapie*, on pratique une *biopsie* après la 5^e séance, en pleine lésion.

La réponse histologique confirme le diagnostic d'angiome simple et permet d'éliminer celui de sarcome d'allure angiomateuse.

On arrête l'irradiation (2 000 r) et on décide l'intervention : indication de pharyngotomie latérale sous couvert de trachéotomie.

Intervention le 26 mars 1963 : trachéotomie-pharyngotomie latérale gauche : la tumeur, de la taille d'une cerise, est purement aryténoïdienne. On clampé la tumeur à la pince courbe ; ablation au ciseau et suture. On a la très nette impression qu'il arrivait dans la tumeur un très gros vaisseau veineux. Sonde nasale. Fermeture cervicale sur un drain.

Suites simples, ablation de la sonde au 10^e jour.

Le 8 mars 1963, très bonne cicatrisation ; ouverture glottique suffisante. Décanulation au 14^e jour sans histoire ; le malade reviendra dans un mois pour application de neige carbonique sur une petite zone angiomateuse résiduelle.

Guérisson le 17 juin 1963, avec restitution *ad integrum*.

La réponse histologique (Docteur LAFON) fut la suivante : les ganglions carotidiens prélevés sont constitués par du tissu adénoïdien sans aucun signe histologique suspect d'envahissement sarcomateux. A noter simplement un état de fibro-adénite inflammatoire subaiguë chronique.

L'angiome est tout à fait caractéristique, avec de vastes cavités remplies de sang et un blastème angiomateux. Le tissu interstitiel est le siège d'une sclérose initiale et de nombreuses hémorragies. L'épithélium de recouvrement est dystrophique par places, atrophique en d'autres. On note des lésions bulleuses très importantes. A noter en un point une vaste ulcération de surface.

Aucun signe histologique suspect de malignité.

TABLEAU RÉCAPITULATIF

des Angiomes du nourrisson recensés jusqu'à ces dernières années.

<i>Auteurs</i>	<i>Age de début et sexe</i>	<i>Symptômes</i>	<i>Angiomes associés</i>	<i>Eléments de diagnostic</i>	<i>Traitement</i>	<i>Evolution</i>
PHILIPPE et RUTH 1913	6 mois ♂	dyspnée stridor tirage cyanose dysphonie exacerbations nocturnes	?	autopsie	aucun	mort par asphyxie après 3 mois d'évo- lution
NEW et CLARK 1919	3 mois ♀	dyspnée, stridor, toux	?	anamnèse et laryngoscopie	radium	non connue
NEW et CLARK 1919	5 sem. ♀	dyspnée, cyanose, dysphonie	oui	anamnèse et asso- ciation d'angiomes cutanés, larynx non examiné	intubation radium	guérison clinique 2 mois après le traitement, évolu- tion totale : 13 mois
SWEESTER 1921	9 jours ♂	dyspnée, cyanose, tirage, nombreuses exacerbations	aucun	autopsie	essai infructueux d'intubation	hémorragie de l'an- giome sous-glot- tique, atelectasie, mort après 7 se- maines d'évolut.
HOFFMANN 1938	depuis la naissance ♀	dyspnée, stridor, tirage, plusieurs accès	angiomes du thorax	laryngoscopie, autopsie	radiothérapie : 400 r puis trachéo- tomie	Amélioration, puis mort par pneumo- mie. Evolution totale : 2 mois 1/2

HOFFMANN 1938	depuis la naissance ♂	dyspnée, stridor, nombreuses exacer- bations	?	laryngoscopie et biopsie	trachéotomie, intervention par laryngofissure	pneumonie, pleuré- sie, mort un mois après l'intervention Evolution totale : 3 mois
LEVBARG	2 jours ♂	dyspnée, tirage, cor- nage ; rémissions et exacerbations	bouche, pharynx	laryngoscopie	intubation et radio- thérapie	disparition de la dyspnée
SUEHS 1938	11 sem. ♂	dyspnée, stridor, dysphonie, tirage, cyanose, rémissions et exacerbations	aucun	autopsie	trachéotomie	atélectasie pulmo- naire. Mort après une évolution de 3 semaines
FERGUSON 1944	3 sem. ♀	dyspnée, stridor, tirage	paupière et région sacrée	laryngoscopie radiographies	trachéotomie radiothérapie	guérison après un mois d'évolution
KASABACH et DONLANS 1945	1 mois ♀	dyspnée, dysphonie	lèvre inférieure, poi- trine, cou	inspection du larynx à la trachéotomie	trachéotomie, radiothérapie 1 200 r.	guérison après 4 mois 1/2 d'évolu- tion
KASABACH et DONLANS 1945	3 sem. ♀	stridor	?	laryngoscopie biopsie	trachéotomie, radiothérapie 1 200 r.	guérison
SHARP 1949	1 mois ♀	dyspnée, stridor, nombreuses exacer- bations	?	laryngoscopie et bronchoscopie	trachéotomie, ou- verture du larynx, cautérisation	guérison après 4 mois d'évolution

<i>Auteurs</i>	<i>Age de début et sexe</i>	<i>Symptômes</i>	<i>Angiomes associés</i>	<i>Eléments de diagnostic</i>	<i>Traitement</i>	<i>Evolution</i>
DARGEON et DALY 1951	2 mois 1/2 ♂	dyspnée, tirage	paroi antérieure du thorax	radiographie, laryn- goscopie, broncho- scopie	trachéotomie	pneumonie et mort après 10 jours d'évo- lution
RUTHERFORD SUTHERLAND 1951	2 mois 1/2 ?	dyspnée, stridor, tirage	?	bronchoscopie, exa- men histologique de la pièce chirurgicale	trachéotomie, ou- verture du larynx radiothérapie	guérison
HADJI 1951 (I)	1 mois ♀	dyspnée, cyanose, stridor	non	laryngoscopie autopsie	aucun	Mort après 5 mois d'évolution
HADJI 1951 (II)	1 mois ♀	dyspnée, stridor	lèvre inférieure, cou, menton, langue, nez (angiomes extensifs)	anamnèse, associa- tion d'autres an- giomes	radiothérapie, 1 800 r.	Nécrose du cartilage du nez, guérison de la dyspnée
HADJI 1951 (III)	depuis la naissance ♀	toux, dyspnée, ti- rage, wheezing, rémissions et exa- cerbations	paupière, joue, lèvre, épiglotte (angiomes extensifs)	symptomatologie, association à d'autres angiomes, laryngoscopie	aucun	évolution bonne dans l'immédiat
NEIMANN et GRIMAUD 1952	3 mois ♀	dyspnée, dysphagie, dysphonie	langue, lèvre infé- rieure, joues, men- ton, cou, thorax (an- giomes extensifs)	symptomatologie et angiomatose asso- ciée crvico-faciale	radiothérapie 2 000 r.	guérison en quel- ques semaines
RAMSE 1953	depuis la naissance ♀	dyspnée, stridor, ti- rage, cyanose, dys- phonie	aucun	autopsie	trachéotomie	Atélectasie pulmo- naire, hémorra- gie de l'angiotome sous-glottique,

CROOKS 1954	3 mois ♂	stridor	oui	laryngoscopie	radiothérapie	mort au bout de quelques jours
CROOKS 1954	3 mois ♂	stridor		laryngoscopie et bronchoscopie, ou- verture du larynx et excision de l'angiotome	trachéotomie, exci- sion de l'angiotome, radiothérapie	trachéotomie faite à l'âge de 5 mois et maintenue jusqu'à 15 mois, guérison
ZAKRZEWSKI SZMEJA GABRYEL 1955	depuis la naissance ?	cyanose, toux pa- roxysmale	non	laryngoscopie	trachéotomie, exci- sion chirurgicale de l'angiotome par élec- tro-coagulation	guérison
BAKER et PENNINGTON 1956	4 mois ♀	dyspnée	visage, lèvres	laryngoscopie	trachéotomie radiothérapie	guérison
BAKER et PENNINGTON 1956	2 mois 1/2 ♂	dyspnée	médiastin	rayons X, bronchoscopie	trachéotomie radiothérapie	bons résultats, mais l'hémangiome du mé- diastin s'est étendu
BAKER et PENNINGTON 1956	1 mois ♀	dyspnée	mâchoires, cou, pharynx	laryngoscopie	trachéotomie radiothérapie	mort subite = hémorragie, endo- théliome
BAKER et PENNINGTON 1956	1 mois ♀	dyspnée	cou, oreilles, palais	laryngoscopie, bronchoscopie	trachéotomie radiothérapie	guérison
BAKER et PENNINGTON 1956	1 mois 1/2 ♀	dyspnée	lèvres, langue, pha- rynx, trompe d'Eus- tache, oreille moyenne, cavités aryépiglotti- ques et aryénoïdes	laryngoscopie	trachéotomie, radiothérapie	guérison

<i>Auteurs</i>	<i>Age de début et sexe</i>	<i>Symptômes</i>	<i>Angiomes associés</i>	<i>Eléments de diagnostic</i>	<i>Traitement</i>	<i>Evolution</i>
DOERMAN 1957	1 mois ♀	dyspnée, dysphonie	paroi antérieure du thorax	autopsie	intubation, trachéotomie	mort au bout de quelques jours par obstruction de la canule par des sécré- tions
CAMERON 1957	depuis la naissance ?	stridor, tirage, pyrexie	non	autopsie	trachéotomie	mort subite après 3 mois d'évolution
CAMPBELL n° 15 1958	3 sem. ♀	wheezing, dyspnée, cyanose, rémissions et exacerbations	aucun	autopsie	aucun	mort par asphyxie à l'âge de 10 m. 1/2
CAMPBELL n° 16 1958	6 sem. ♂	wheezing, dyspnée surtout la nuit lors de l'alimentation, de la flexion du cou	oreille gauche	laryngoscopie autopsie	trachéotomie	amélioration qui permet d'enlever la canule et mort bru- tale par asphyxie à l'âge de 2 mois
CAMPBELL n° 17 1958	3 sem. ♀	wheezing, tirage	aucun	autopsie	trachéotomie	détresse respiratoire après l'ablation de la canule et mort 18 jours après l'in- tervention
CAMPBELL n° 18 1958	3 sem. ♀	dyspnée, stridor, ti- rage et dysphonie	cou, oreille gauche, joue droite, front, lèvre inférieure, mu- queuse buccale	radiographies, la- ryngoscopies, asso- ciation aux angiomes cutanés	trachéotomie	mort subite au bout de 6 jours

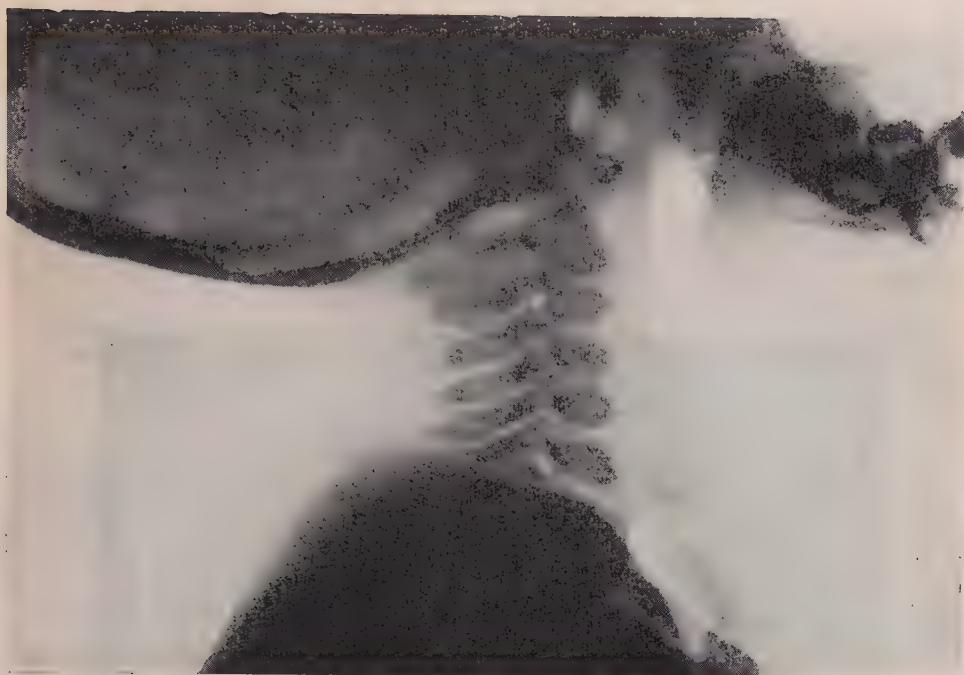
CAMPBELL n° 19 1958	7 sem. ♀	dyspnée, stridor	aucun	radiographies, bronchoscopies, excision de l'an- gione par l'orifice de trachéotomie, examen histologique	trachéotomie et ex- cision, radiothérapie 3 semaines après : 1 800 r.	guérison à 4 mois 1/2
Cité par CAMPBELL	? ♀	stridor, dyspnée, ti- rage		laryngoscopie	trachéotomie radiothérapie	trachéotomie faite à 3 mois, main- tenu pendant 6 mois guérison
HOLBORROW 1958	6 sem. ♀	stridor, tirage	lèvre inférieure	laryngoscopie biopsie	trachéotomie maintenue pendant 7 mois, radiothéra- pie : 700 r.	améliorations, rechutes, infections, respiratoires, défail- lance cardiaque, gué- rison
HOLBORROW 1958	6 sem. ♀	stridor, tirage	angione extensif du front	laryngoscopie biopsie	radiothérapie : 400 r.	guérison 15 jours après le début du traitement
PIERCE 1958	4 mois ♂	stridor, rétractions sternales, enroue- ment	non	laryngoscopie + adrénaline	radiothérapie, trachéotomie	décanulation, gué- rison après 7 mois d'évolution
CAMERON 1958	2 mois 1/2 ?	tirage, stridor, toux	non	autopsie	trachéotomie	mort subite après 6 mois d'évolution
CAMERON 1959	1 mois ?	toux, tirage	non	autopsie	trachéotomie	mort subite après 4 mois d'évolution

<i>Auteurs</i>	<i>Age de début et sexe</i>	<i>Symptômes</i>	<i>Angiomes associés</i>	<i>Eléments de diagnostic</i>	<i>Traitement</i>	<i>Evolution</i>
PIERCE 1960	3 mois ♂	stridor	lèvre inférieure glande parotide gauche	laryngoscopie + adrénaline	trachéotomie puis dilatations péri- odiques du larynx	guérison après 18 mois d'évolution
STÉFANOVITCH ILLITCH 1960	? ?	dyspnée	cou, région tempo- rale gauche	autopsie	trachéotomie à l'âge de 3 mois	bronchopneumonie et mort (malforma- tions associées)
STÉFANOVITCH ILLITCH 1960	? ?	dyspnée	?	autopsie	trachéotomie à l'âge de 3 mois	mort par infection respiratoire
STÉFANOVITCH ILLITCH 1960	? ?	dyspnée	Bouche, lèvre, cou	symptomatologie et association à d'au- tres angiomes	trachéotomie à l'âge de 4 mois	guérison
MAWSON 1960	2 mois ♀	tirage, stridor	non	bronchoscopie	laryngofissure mise en place d'un tube de polythène traché- otomie	guérison après 3 mois 1/2 environ
PIERCE 1961	depuis la naissance ♀	stridor	non	laryngoscopie + adrénaline, biopsie	trachéotomie, irradiations	guérison spontanée après 6 mois d'évo- lution
PIERCE 1961	1 mois 1/2 ♀	stridor, sténose A	médiastin, œsophage	laryngoscopie, biopsie	trachéotomie, dila- tations périodiques du larynx	guérison

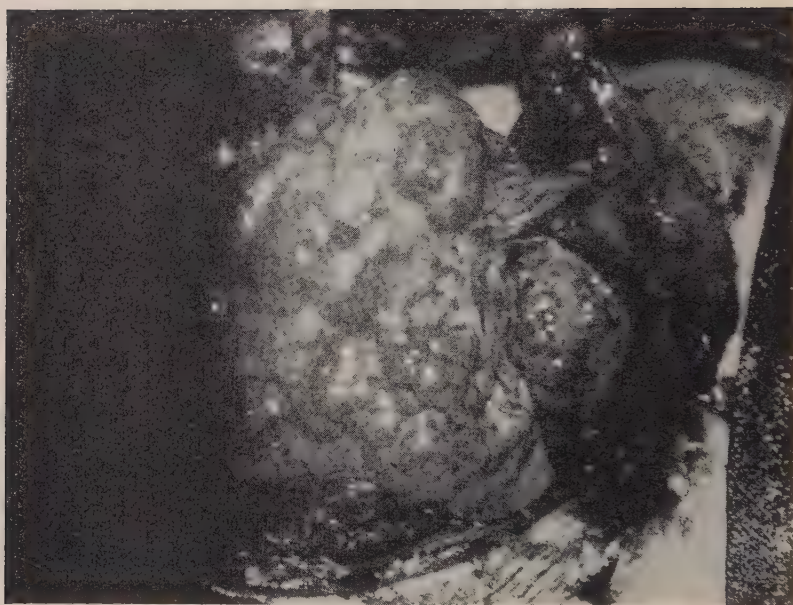
JULIEN Marie Seringe 1961	1 mois 1/2 ♀	dyspnée, dysphonie, tumefaction de la région cervicale an- térieure. Accès paro- xystiques	oreille, cuir chevelu, joué, cou, menton, lèvre inférieure, langue et plancher buccal. Angiomes extensif et nécro- sants	laryngoscopie	radiothérapie 1 320 r	guérison
Azizi Kazemi 1961	26 jours ♀	dyspnée, toux, bom- bement sus-sternal expiratoire, tirage, cyanose	lèvre inférieure, gen- cive inférieure, langue	trachéotomie et mise en évidence des angiomes	trachéotomie pour intervention sur les angiomes	mort subite 24 h après l'intervention
R... J.-Claude 1961	dès la nais- sance ♂	dyspnée, cyanose, tirage. Tr. de la phonation et de la déglutition	pas d'association	laryngoscopie	radiothérapie 1 800 r	amélioration, puis rechute. Guérison
PIERCE 1962	2 mois ♀	stridor, rétractions	la lésion s'étend sur le mur hypophar- yngé et œsophage, cou, médiastin	laryngoscopie, biopsie	trachéotomie	mort après 6 semai- nes d'évolution
MICOCHOVA, BAYER 1962	3 sem. ?	dyspnée, stridor	?	?	?	mort
MICOCHOVA BAYER 1962	3 sem. ?	dyspnée, stridor	?	?	?	mort

<i>Auteurs</i>	<i>Age de début et sexe</i>	<i>Symptômes</i>	<i>Angiomes associés</i>	<i>Eléments de diagnostic</i>	<i>Traitement</i>	<i>Evolution</i>
V... Anne 1962	10 jours ♀	dyspnée, cyanose, tirage	lèvre, langue, joue	symptomatologie association à des angiomes cutané- muqueux. Laryn- goscopie	trachéotomie une première fois 8 jours puis une deuxième fois. Radiothérapie : 3 000 r	amélioration, puis rechute canule maintenue, évolution en cours
FAUCAUD 1963	2 mois 1/2 ♀	dyspnée	région parotidienne, langue	association à d'au- tres angiomes. La- ryngoscopie	trachéotomie	évolution en cours actuellement. Tra- chéotomie depuis 7 mois
FAUCAUD 1963	1 mois 1/2 ♀	dyspnée	front, région orbi- taire gauche, lèvre, bouche	association à des angiomes cutanés. Laryngoscopie. Ra- diographies	trachéotomie	évolution en cours actuellement. Tra- chéotomie depuis 10 mois
FAUCAUD 1963	8 jours ♀	dyspnée, tirage, cyanose, dysphonie. Rémissions et exa- cerbations	lèvre inférieure, menton, cuir cheve- lu, joues, oreilles, cou, dos, cuisses. Angiomes extensifs et nécrosants	symptomatologie et association à des angiomes cutanés	trachéotomie une première fois pen- dant 1 mois 1/2. Radiothérapie : 700 r Trachéotomie une deuxième fois	amélioration, puis rechute nécessitant la deuxième traché- otomie qui est main- tenue actuellement depuis 3 mois

N.-B. — Il conviendrait d'ajouter à ce tableau les 17 observations personnelles de FERCUSSON, dont nous n'avons pu, hélas ! obtenir l'analyse précise



Aspect radiologique en chicane du carrefour aéro-digestif du petit malade de notre observation n° 2.



Pièce opératoire de notre observation n° 3. L'hémangiome s'est en partie affaissé ; sa bascule vers la gauche de la figure permet de voir sa base d'implantation sessile sur l'hémilarynx gauche.

CONCLUSIONS

I. — Quatre observations d'angiomes du larynx à forme tumorale ont été recueillies ces dernières années à la clinique O.R.L. de Lyon. Elles ont toutes les quatre posé des problèmes thérapeutiques complexes. Elles concernent deux nourrissons et deux adultes.

II. — L'angiome laryngé doit être classé dans le cadre des tumeurs bénignes du larynx, mais son siège est responsable d'une séméiologie particulièrement grave du fait de sa situation sur la voie respiratoire (angiome caverneux surtout). Il a donc une place tout à fait à part, au milieu des autres angiomes à forme tumorale de la tête et du cou.

III. — On peut considérer l'angiome comme une dysplasie mésenchymateuse, mais il est très difficile dans certains cas de choisir entre :

- *la théorie dysgénétique* qui paraît bien évidente dans la forme du jeune et dans la forme associée à d'autres angiomes, en particulier dans les territoires cutanés de la face et du cou ;
- *et la théorie inflammatoire*, avec ou sans apport traumatique, qui pourrait expliquer la révélation tardive de certains angiomes de l'adulte.

IV. — *Sur le plan clinique* et thérapeutique, il faut opposer : *la gravité de l'angiome du nourrisson*, qui pose un problème vital, surtout respiratoire, et parfois digestif. Sur le plan thérapeutique, on sera habituellement conduit à un geste de nécessité : la trachéotomie, et à un traitement d'attente, à résultats incertains mais souvent intéressants : la radiothérapie. Traitement difficile, jamais totalement anodin, pratiqué avec prudence dans l'espoir d'une régression lente permettant avec l'âge une reprise respiratoire.

L'étude de la vascularisation laryngée explique la difficulté des essais thérapeutiques par ligature vasculaire. Il existe, surtout chez le jeune,

des formes extensives qui resteront souvent au-dessus de toutes les ressources thérapeutiques.

— à la tolérance très longue de l'angiome tumoral de l'adulte, pour lequel, très souvent, comme dans nos deux observations, un geste chirurgical de laryngectomie partielle, sous couvert d'une trachéotomie basse, apportera une guérison définitive, comme dans une tumeur bénigne de type encapsulé.

V. — L'analyse de toutes les observations de *nourrissons* et d'*enfants* permet de retenir les points suivants :

a) L'âge d'apparition des troubles se situe avant trois mois et le plus souvent au cours des premières semaines.

b) La dyspnée est le symptôme majeur de l'affection chez l'enfant. Elle ne manque jamais, elle évolue par accès et rémissions assez caractéristiques.

c) L'affection atteint trois fois plus de filles que de garçons.

d) L'association à des angiomes cutanés est notée dans plus de la moitié des observations et constitue un argument de valeur en faveur du diagnostic.

e) Les examens endoscopiques, utiles pour éliminer d'autres causes de dyspnée laryngée, et pour mettre en évidence la sténose, sont des examens délicats, qui occasionnent souvent une majoration de la dyspnée, et qui permettent rarement d'affirmer l'angiomatose. Celle-ci, en effet, n'a pu être prouvée que peu de fois du vivant du malade.

d) L'évolution de la maladie s'est faite, dans près de la moitié des cas étudiés chez l'enfant, vers la mort. Celle-ci est survenue principalement dans les cas non traités ou traités seulement par trachéotomie.

f) La chirurgie et la radiothérapie ont été utilisées comme traitement de l'angiome laryngé. C'est par radiothérapie qu'a été traité le plus grand nombre de malades. Les résultats ont été assez satisfaisants et aucun auteur ne signale les complications que l'irradiation de la région laryngée peut faire craindre : aplasie ou dégénérescence du corps thyroïde, arrêt du développement des cartilages laryngés, sténose laryngée post-radiothérapique.

g) La radiothérapie a rendu d'incalculables services en sauvant des enfants de la mort par asphyxie. Cependant, la trachéotomie, à cause

des difficultés de décanulation que l'on rencontre particulièrement chez les jeunes enfants, ne doit être pratiquée que dans les cas de nécessité absolue.

VI. — *Chez l'adulte*, par contre, tout s'oppose à la forme de l'enfant : la localisation anatomique, la symptomatologie très pauvre, le pronostic et le traitement assez fréquemment chirurgical ; mais il faut insister sur la possibilité de formes latentes qui à l'occasion de conditions hémodynamiques ou autres, particulières, subissent un coup de fouet et ont une évolution véritablement explosive obligeant à un geste chirurgical d'urgence.

Vu, LE DOYEN :
F. CIER.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
MOUNIER-KUHN.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 13 mai 1964.

LE RECTEUR. PRÉSIDENT DU CONSEIL
DE L'UNIVERSITÉ,
P. LOUIS.

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE DES ANGIOMES DU LARYNX

- 1921
SWESTER T. — Hemangioma of the larynx. *Laryngoscope*, 31, 797-803.
- 1931
MAYOUX R. — Les T. B. du larynx. *Lyon Médical*.
- 1938
NEW G. B., FRICH J.B. — Benign tumor of the larynx, a study of 722 cases. *Arch. orl*, 28, 841.
- 1940
SUEHS O.W., HERBUT D. A. — Hemangioma of the larynx in infants. *Archiv. orl*, 32, 783.
- 1944
FERGUSSON G. B. — Hemangioma of the adult and of the infant. *Archiv. orl*, 40, 189.
- 1945
KASABACH H. H., DONLAN C. P. — Roentgentherapie of hemangioma of the larynx in infants. *J. Pediatr.*, 13-5, 351-356.
- 1949
BERNARDT H. — Hemangioma of the larynx. *Arch. orl Chicago*, 50-6, 835
- BERNSTEN W. — Hemangioma laryngis. Two cases. *Acta. otorh. Stockolm*, 37-5, 420-425.
- CASCALES M. — Angioma cavernosa laringeo. *Revista medica di Cordoba*, 37-3, 103-109. *Analyse: excerpta medica orl*, 50, 3-2, 58.
- 1950
CIOFFARI. — *Giornale di clinica medicale*, 7, 783 : les angiomatoses, tentative d'une conception nosographique unique.
- LAZAR A. M., LEROYE E. P. — Hemangiomas of the larynx in infants. *Eye, Eare, Nose three monthry*, 29-5, 249-250.
- 1951
HADJI M. — *Contribution à l'étude de l'angiomatose laryngo-trachéale chez le nourrisson*. Thèse Paris.

DARGEON et DALY J. — Hemangioma of the larynx in an infant, the *Journal of the Pediatrics*, vol. 39, n° 6, dec. 51, 738-749.

CORDRAY D. P., GERVAIS R. F. — *Lymphangioma of the larynx. case report. arch. orl Chicago*, 53-I, 83-86.

MAC MAHON R. J. — STURGE Weber diseases an orl problem. *Arch. orl.*, 54-I, 542-546.

GOSSEREZ M. — L'hémangiome du larynx chez le nourrisson. *Soc. orl. congres*, 52, 59-II, 208-215.

BOUCHET, DEBAIN, ZHA, FABRE. — Angiome du larynx méconnu, cause d'une anémie grave. *Ann. orl*, Paris, 70-7, 450-452.

RAMSE O. B. — Stenosis of the larynx in infancy : hemangioma of the larynx. *Acta pediatric. Uppsala*, 42-I, 65-70.

BERTELLI L. — *Contribution à l'étude de l'angiome des C.V. Vasalva*, fév. 53, 59, n° 1, 28-35. Bibliog.

DELBO M. — Les lymphangiomes du larynx, *Orl ital.*, 21, n° 4, 256-267. Bibliog.

VASSALO DE NUMBERTO. — Los tumores laringeos, monographie du *Bal. Esp. orl et bronchoæesophaga*, Madrid, 43.

CROOKS J. — Non inflammatory laryngeal stridor by infant. *Arch. of disease in childhood*, 29-12.

BARTELENA G. — Emangioma dell'epiglottide, clinica orl medica die Pisa. *Boll. mal. orecchi*, 72-II, 160-169.

TAMASI et HERVEY S. — *Durch operation geheiltes Kehlkopfhemangiomas des Saulingsalter-Full-Orr-Gege*, *Gyogyasazat*, 3, 93-96.

BAKER et PENNINGTON Cl. — Congenital hemangioma of the larynx. *Trans. amer. orl, Soc.* 56, 84-92 et *Laryngoscope* (St Louis), 1956-66, 6, 696-701.

SIRTORI et VERONESI. — Classification des tumeurs angiomeuses. *Acta*, 11-3, 56.

CAPPS F. C. W. — Tumeurs bénignes du larynx. *J. of. laryng. otol.*, nov. 57, 71, n° 11, 709-717.

STEWART J. P. — Histopathologie des tumeurs bénignes du larynx. *J. of. laryngo. oto.*, nov. 57, 71, n° 11, 718-729.

TCHERNOV D. E. — Les T.B. du larynx d'après les données de la clinique de l'institut Staline au cours des dix années 45-54. *Vestnik orl*, Moscou, n° 4, 17-21.

1958

CAMPBELL J. S., WIGLESWORTH F. N., LATAROCCA R., WILDE N. — Hémangiomes congénitaux sous-glottiques du larynx et de la trachée chez l'enfant. *Pediatrics*, oct. 58, 22, n° 4, 717-737.

HOLBOROW C. — Subglottic hemangiomas : two infants sublaryngeal stridor. *Arch. of diseases in childhood*, 33, n° 169.

NAGAI S. — On hemangioma of the larynx. *Nippon Jibi Inkoka Kaiho*, 30-5, 456-460.

OKA F., MINIGAWA I., YAJIMA N. — Hemangioma of the epiglottis. *Nippon Jibi Inkoka Kaiho*, 30-5, 460-463.

DOERMANN P., LUNSETH J., SEGnitz R.-H. — Obstructing hemangioma subglottis of the larynx in infancy. *The New England Journal of Med.*, vol. 258, n° 2, january, p. 68.

1959

OSBORN D. A. — L'angio-fibrome infantile du larynx. *J. of Laryngotol.*, mai 59, 73, n° 5, 295-316. Bibliog.

BARON, TARDIVEA J., VERNISSE C., DOISY P. — Un cas d'hémangiome de l'épiglotte chez l'enfant. *Ouest Médical*, 12-4, 107-110.

KUHWEIDE W., GUNST J.-G., KOK G., MINDER W. H., BASTMEIER D. J., VAN DEINSE J.-B. — Un cas d'hémangiome du larynx chez un nourrisson. *Acta otolar. belge*, 13-5, 351-356.

LAPIN I. F. — Cavernous hemangiomas of the larynx et urinary incontinence. *Vest. otolaryng.*, n° 5, 99-100.

LAMPE I., LATOURETTE H. B. — Management of hemangiomas in infants. *Pediatrics clinic of North America*, 6, 511-528.

SCHWEISGUTH O. — T.T. des angiomes chez l'enfant. *Actualités pédiatriques*, 1^{res} séries, 267-289.

1960

CAMERON A. H., CANT W. H. P., MACGREGOR M. E., PRIOR A. P. — Trois cas d'angiome du larynx découverts à l'occasion d'un stridor laryngé de l'enfant clinique et anapath. *J. of laryngo. oto.*, nov. 60, 74, n° 11, 946. Bibliog.

PINKEL D. — The Management of the cutaneous hemangiomas in infancy. A pediantricans wiew. *New York State. Journal of Medicin*, may 60, 1461.

STEFANOVITCH et ILLITCH. — L'hémangiome du larynx chez le nourrisson. *Revue de laryngologie*, 840-841.

- CIMINO A. — Angiopathies en orl : angiopathies du larynx et de la trachée. *Atti del XLVIII congresso nazionale Firenze*, 6-7 oct. 60, p. 459-461.
- VOENA G. — Aspetti anatomo-clinici e terapeutici dell'angiomatosi cervico-cranio-faciale. *Atti dell XLVIII congresso italiano da Firenze*, 60, 11-40.
- VIGI F., BASEGA A., MORSIANI M. — *Gli aspetti clinici e terapeutici nelle localizzazione orl delle malattie emorragiche*, 40-42.
- MELAMPI N., GHIRARDI L. — Contributo allo studio delle neoformazione vascolari-indagine angiographica di un caso di angioma palatino-faringeo, 92-100.
- GERWEL T., NAWROCKI A. — Lymphangiomes of the larynx. *Arch. orl Chicago*, 72-2, 251-254.
- AURES J. P. — *Premiers résultats du T.T. des angiomes cut., par le P32 au centre Léon-Bérard*. Thèse Lyon.
- 1961
- FORTUNATO, MEDIONA et CALI G. — *On an unusual case of pharyngo-laryngo-cervico-angiomatosis in clinica orl di Roma*, 13, 347-368.
- MARIE et SERINGE P. H. — Angiomatose laryngotrachéale chez un nourrisson de 2 mois. *Arch. de Pédiatrie*, n° 3.
- AZIZI et KAZEMI. — Hémangiome de la trachée et du larynx chez un nourrisson de 2 mois. *Arch. F. de Pédiatrie*, t. 18, n° 2, 276-279.
- FERGUSON C. F., FLAKE G. C. — Obstruction des voies respiratoires par hémangiome sous-glottique chez le nourrisson. *Ann. of orl*, dec. 61, 70, n° 4, 1095-1112. Bibliog.
- GAY I., ELIAN E. — Hémangiome sous-glottique chez un nourrisson à l'origine d'un stridor. *J. of Laryng. Oto.*, janv. 61, 75, n° 1, 89-92. Bibliog.
- MAWSON S. — Clinical record-subglottic hemangiomas of the larynx treated by excision. *J. Laryng.*, 75-2, 1076-1081.
- MOUNIER-KUHN P., GAILLARD J., MORGON A., FONTVIEILLE J. — Hémilaryngectomie pour angiome géant du larynx. *J.F. O.R.L.*, vol. X, n° 7, 1029-1035.
- 1962
- GENKIN. — Thèse Paris.
- MICOCHOVA E., BAYER A. — Hémangiome sous-glottique, cause inhabituelle de stridor chez le nourrisson. *Ceskoslovenska Pediatric, Praha*, 17, n° 1, 34-37.

MANIPOUD. — *Contribution à l'étude de la maladie de Rendu-Osler*. Thèse Lyon.

MUGNERY G. — *Contribution à l'étude des T. angiomaticuses bénignes de l'ethmoïde*. Thèse Lyon.

CABRERA TRIGO J. — Linfangiome de laringe. *Soc. Argent. orl*, 9 de mayo de 1962. *Pren. med, argent.*, 49-48, 2503-2504.

O'NEIL J. J. et MAC GEE J. A. — T.T. des T.B. du larynx chez l'enfant dans les phases préopératoire et postopératoire. *Ann. of Oto. Rhino. Laryngo*, juin 62, 71, n° 2. 480-488. Bibliog.

PIERCE M. K. — Hémangiome sous-glottique du nourrisson. Un test clinique de présomption. *Ann. of orl*, déc. 62, 71, n° 4, 1057-1062. Bibliog.

1963

ZÖLLNER F. — L'opérabilité des hémangiomes caverneux de la langue et de la margelle laryngée. *Zeiteschrift für orl*, janv. 63, t. 42, n° 1, 1-7.

FAUCAUD M. M. — *A propos d'une angiomatose laryngotrachéale chez le nourrisson*. Thèse Paris.

TAMURA H. et coll. — *Hemangioma of the larynx. A case report*, *orl*, Tokyo, 35-5, 369-371.

ZAKREWSKI, SZMEJA, GABRYEL P. — Subglottic hemangioma of larynx in an infant cured operativeley. *Acta orl*, Stockholm, 56-5, 599-602.

TABLE DES MATIERES

CHAPITRE I. — <i>Introduction</i>	17
CHAPITRE II. — <i>Historique</i>	23
CHAPITRE III. — <i>Rappel anatomique</i>	27
a) Rappel embryologique	27
b) La vascularisation du larynx	28
CHAPITRE IV. — <i>Anatomie pathologique et histopathogénie</i>	37
1. — Etude macroscopique	37
2. — Etude histologique et étiopathogénique. Classifications	40
CHAPITRE V. — <i>Etude clinique</i>	57
1. — Etiologie	57
2. — Symptomatologie	60
CHAPITRE VI. — <i>Etude diagnostique</i>	63
1. — Le diagnostic positif	63
2. — Le diagnostic différentiel	69
3. — Le diagnostic topographique	74
4. — Le diagnostic évolutif et Pronostic	76
CHAPITRE VII. — <i>Traitement</i>	81
CHAPITRE VIII. — <i>Observations</i>	91
CONCLUSIONS	109
BIBLIOGRAPHIE	113

